

DR A. MARÉCHAL

MALADIES

DU

SYSTÈME NERVEUX



1^{ÈRE} PARTIE



DEDALUS - Acervo - FM



10700055657

379089

10.9

ms.

LEÇONS SUR LES MALADIES DU SYSTÈME NERVEUX

1^{re} PARTIE

MALADIES DE LA MOELLE ÉPINIÈRE

LEÇONS

SUR LES

MALADIES DU SYSTÈME NERVEUX

1^{re} PARTIE

MALADIES DE LA MOELLE ÉPINIÈRE

PAR LE

Dr A. MARÉCHAL

CHEF DU SERVICE DE MÉDECINE A L'HOPITAL DE SAINT-JOSSE-TEN-NOODE

PROFESSEUR A L'UNIVERSITÉ NOUVELLE DE BRUXELLES

BRUXELLES

HENRI LAMERTIN

libraire-éditeur

20, RUE DU MARCHÉ-AU-BOIS, 20

PARIS

G. CARRÉ & C. NAUD

libraires-éditeurs

3, RUE RACINE, 3

1896

EMBRYOLOGIE DU SYSTEME NERVEUX RACHIDIEN

Le système nerveux se forme aux dépens du feuillet externe du blastoderme ou ectoderme, qui se déprime pour produire un sillon longitudinal, plus tard transformé en canal, par un procédé d'invagination qui vous est suffisamment connu par vos études antérieures. Un coup d'œil sur les schémas suivants suffira pour vous en rendre compte. Le canal ainsi formé représente le tube à peine visible au centre de la moelle adulte ou canal de l'épendyme. La paroi de ce canal est formée de cellules cylindriques composant l'épithélium épendymaire, qui donnera naissance aux éléments du tissu nerveux.

Fig. 1.

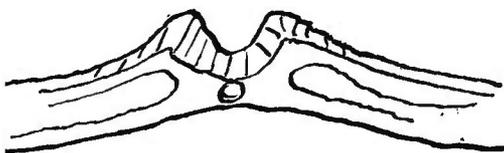


Fig. 2.

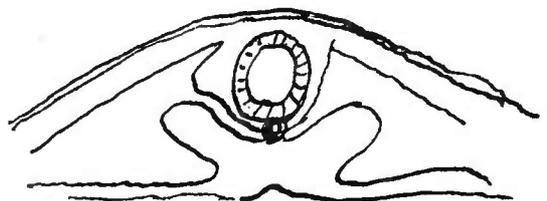
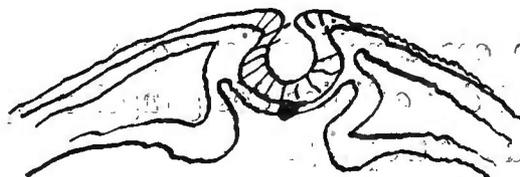


Fig. 3.



Au moment où la gouttière se ferme en canal, deux minces bandelettes se forment sur les côtés de la gouttière, dérivant elles aussi de l'ectoderme, et représentent le long du canal neural deux colonnes d'abord continues, plus tard segmentées en autant de portions qu'il y a de vertèbres. Chaque segment deviendra un ganglion rachidien, d'où naîtra la racine postérieure d'un nerf allant se mettre, d'un côté, en rapport avec la moelle, de l'autre, allant s'unir à la racine nerveuse antérieure motrice, pour former un nerf mixte rachidien.

Fig. 4.

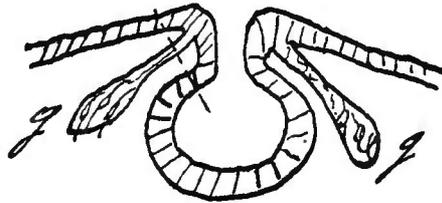
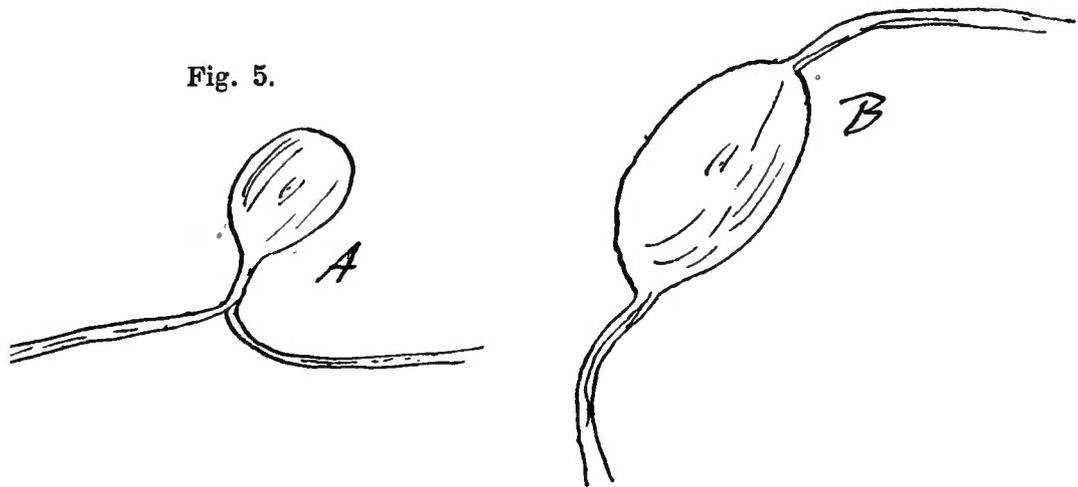


Schéma d'après DEBIERRE.

g. Futur ganglion, rattaché par une bandelette qui deviendra la racine postérieure.

Fig. 6.



Deux cellules des ganglions rachidiens. A. Unipolaire; B. Bipolaire.

Il résulte de ces considérations que les racines postérieures naissent des cellules des ganglions qui sont leur centre génétique et trophique.

Séparées de cette cellule, les fibres doivent dégénérer, n'étant plus nourries, et vous pouvez déjà concevoir que le cordon postérieur présentera les mêmes phénomènes de dégénération. Vous reconnaissez déjà les processus que la physiologie vous a rendus familiers sous le nom de dégénérescence wallérienne.

Pendant nos entretiens sur la pathologie médullaire, à tout instant nous parlerons de dégénération secondaire, ascendante ou descendante.

Cela voudra dire que la fibre nerveuse, séparée de sa cellule d'origine, dépérit, sa gaine de myéline se segmente, disparaît; son cylindre-axe, altéré, se détruit, et à la place occupée naguère par des faisceaux de fibres nerveuses, un tissu de remplissage dérivant de la prolifération de la charpente conjonctive ou névroglie de la moelle s'est substitué. C'est la sclérose ascendante ou descendante.

La sclérose qui succède à l'altération des fibres sensibles qui se dirigent vers l'encéphale sera naturellement ascendante et vous verrez cette tendance ascendante servir en anatomo-pathologie à la détermination des voies centripètes sensibles.

Voyons d'abord rapidement le développement des racines postérieures sensibles.

Les ganglions rachidiens sont formés de cellules nerveuses qui se présentent sous la forme arrondie, émettant un prolongement unique, qui, arrivé à une courte distance, se bifurque; le prolongement interne va former la fibre sensible qui se rend à la moelle, pour y constituer la majeure partie des cordons postérieurs; l'externe va former une fibre sensible qui rejoint la racine antérieure et forme le nerf mixte. (Voir fig. 5 et 6.)

A la période embryonnaire et chez les animaux inférieurs, cette cellule du ganglion était bipolaire, chaque

prolongement sortant de la cellule par deux points opposés; plus tard, ces deux prolongements se soudent dans une certaine partie de leur trajet, pour se séparer de nouveau et donner à la cellule l'aspect unipolaire définitif.

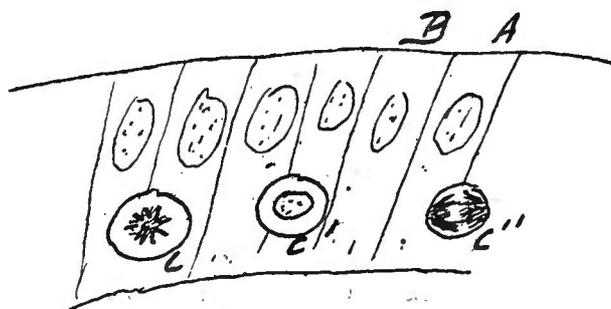
Nous devons maintenant rechercher les cellules d'origine des racines antérieures motrices.

Reprenons, pour arriver à cette démonstration, le canal fermé et tapissé des cellules épendymaires.

Nous devons, pour arriver à trouver l'origine des fibres motrices, jeter un coup d'œil sur les transformations qui s'accomplissent dans le cylindre médullaire, après la fermeture de la gouttière primitive.

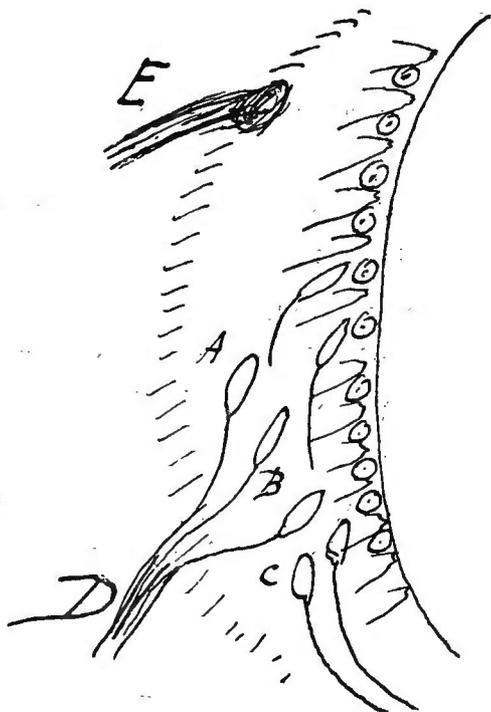
Nous savons que le canal neural est formé par les cellules ectodermiques placées sur une rangée et de forme cylindrique. Bientôt, entre les extrémités internes de ces cylindres apparaissent des cellules rondes à division caryocinétique, appelées cellules germinatives, qui sont destinées à devenir cellules nerveuses, tandis que les cellules cylindriques deviennent cellules de la névroglie et épithélium épendymaire.

Fig. 7.



Paroi médullaire primitive. — D'après un schéma de VAN GEUCHTEN.
A, B. Cellules cylindriques de la paroi du canal; c, c', c''. Cellules en germination en division caryocinétique.

Fig. 8.



Transformation des cellules germinatives en neuroblastes. — Schéma de VAN GEHUCHTEN, d'après His. A, B, C. Cellules oblongues avec leur prolongement qui va former la racine antérieure motrice D; E. Racine postérieure arrivant à la moelle.

La cellule, après division et multiplication caryocinétique, de ronde qu'elle apparaissait, devient pyriforme et émet un prolongement effilé qui va devenir le cylindre-axe soit d'une fibre de la racine antérieure, soit d'une fibre constituante des cordons médullaires.

Le cylindre-axe recouvert plus tard de sa gaine de myéline pour les fibres des centres nerveux, et de la gaine de Schwann pour les fibres qui concourent à la formation du nerf rachidien, émane donc des cellules nerveuses médullaires qui en sont le centre génétique et trophique.

Ce prolongement cylindraxile acquiert une longueur considérable et vous en trouverez deux exemples remarquables dans les fibres du cordon pyramidal qui naissent des grandes cellules ganglionnaires de la région rolandique de l'encéphale, pour se rendre dans les étages inférieurs de la moelle, acquérant ainsi près d'un mètre, et, dans les

fibres qui naissent des cellules de la corne antérieure de la moelle pour se rendre aux extrémités des membres.

On sait, du reste, par le mode de réparation des nerfs sectionnés, que le bout central ne se soude pas au bout périphérique, comme on l'admettait, mais que les cylindres-axes du bout central s'allongent en prenant pour guide le bout périphérique du nerf sectionné et se rendent à la terminaison des ramifications nerveuses.

La cellule germinative qui, après être devenue l'origine d'une fibre nerveuse, était de forme oblongue, acquiert par la suite des prolongements protoplasmiques nombreux, devient anguleuse, étoilée, prend enfin la forme des cellules constituant le système nerveux central.

Le rôle trophique de la cellule s'exerce donc, comme précédemment, sur la fibre motrice qui sort de la moelle, en sens, par conséquent, centrifuge, descendant, et, comme nous le verrons plus tard, la sclérose qui résulte de la dégénération des faisceaux moteurs de la moelle a lieu en sens descendant par rapport à l'encéphale.

C'est sur la direction de ces dégénérescences qu'est basée la recherche des faisceaux moteurs médullaires.

Élément essentiel du système nerveux, la cellule nerveuse joue un rôle prépondérant pour la neuropathologie actuelle, et les auteurs récents, dans la plupart des dégénérescences de fibres, tendent à rechercher l'origine de l'altération dans les troubles du corps cellulaire.

Névrogie.

Outre les éléments nobles du tissu nerveux, cellules et fibres, il existe un réseau de soutien, formé, pour une partie, de tissu conjonctif qui pénètre dans la moelle en

suivant les vaisseaux sanguins, mais la plus grande part est composée d'une charpente névroglie, dont l'origine est toute différente.

Le tissu conjonctif se forme aux dépens du feuillet moyen du blastoderme, tandis que la névroglie se développe aux dépens du même feuillet ectodermique destiné à former la moelle.

Nous avons vu dans l'esquisse sommaire du développement des racines nerveuses, celles-ci naître des cellules nerveuses arrondies, situées entre les éléments cylindriques de l'épithélium épendymaire ; ces cellules cylindriques, à leur tour, envoient un prolongement filiforme à travers la moelle jusqu'à la face profonde de la pie-mère. Plus tard, on trouve dans la moelle des cellules à prolongements multiples, désignées par Deiters sous le nom de cellules-araignées, dont les prolongements s'entre-croisent en réseau de soutien, et ces éléments dérivent des cellules épendymaires primitives, le prolongement qui les rattachait à l'épithélium neural s'étant atrophié.

Le fait essentiel est l'origine ectodermique de la névroglie, d'où résultera, dans la manière de réagir de ce tissu, une allure particulière que nous décrirons, par exemple, dans la formation des tumeurs gliomateuses médullaires.

On pourra, en pathologie, décrire deux formes de sclérose : la sclérose conjonctive et la sclérose névroglie.

Je vous signalerai encore une disposition remarquable de prolongements névroglie au niveau de la partie dorsale du canal épendymaire, bien visible sur la coupe que je vous présente, d'un embryon de chienne : on voit les prolongements, venus des cellules épendymaires, à cet endroit former une cloison qui sépare les deux cordons postérieurs ; il en résulte que ce n'est donc pas la pie-mère qui forme la cloison interfuniculaire postérieure, mais bien la névroglie.

Nous terminerons cette incursion rapide sur le chapitre de l'embryologie, et je recommanderai à ceux d'entre vous qui veulent en avoir une idée claire et plus complète, la lecture du beau *Traité d'anatomie nerveuse* de notre compatriote M. Van Gehuchten, de Louvain, dont j'ai largement utilisé les descriptions dans ce qui précède.

ANATOMIE DE LA MOELLE

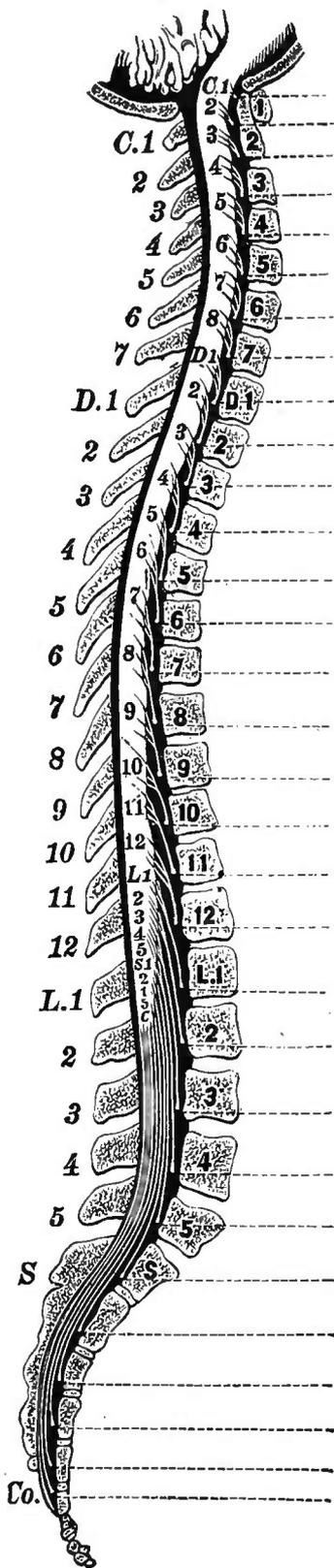
La moelle épinière fait suite à la moelle allongée et s'étend du bord supérieur de l'atlas à la première ou deuxième vertèbre lombaire; plus bas elle s'effile en un cône terminal, le *filum terminale* qui, entouré d'un faisceau de troncs nerveux, forme la queue de cheval.

Chaque paire de nerfs rachidiens prend le nom de la région à laquelle elle quitte le canal rachidien par les trous de conjugaison, mais cet orifice de sortie n'est pas au niveau de l'origine réelle des nerfs à la moelle, parce que les racines parcourent un certain trajet descendant avant d'arriver à la sortie du rachis, et cette obliquité résulte de ce que, chez le fœtus, la moelle s'étend à toute la longueur de la colonne osseuse, mais plus tard celle-ci s'allonge considérablement plus que la moelle; il se produit par cette croissance inégale une obliquité en bas d'autant plus accentuée qu'on descend vers les parties inférieures.

Il importe, en pathologie, de connaître exactement le niveau médullaire qui correspond aux paires nerveuses, les points de repère étant les vertèbres.

Les racines du premier nerf cervical ont une direction légèrement ascendante; celles du deuxième une direction

Fig. 9.



Rapports des nerfs à leur origine avec les corps vertébraux et les apophyses épineuses. (D'après GOWERS.)

horizontale; à partir de la troisième elle est oblique en bas. Les trois premières vertèbres cervicales correspondent à l'origine réelle des troisième, quatrième et cinquième paires cervicales; la septième vertèbre à la première paire dorsale; à la cinquième vertèbre dorsale correspond la septième paire dorsale, et à la dixième apophyse épineuse dorsale, la douzième paire dorsale.

Au niveau de la onzième vertèbre dorsale se trouve l'origine de la première paire lombaire; la deuxième paire lombaire sort entre la onzième et la douzième vertèbre dorsale, la troisième et la quatrième paire ont leur origine vis-à-vis du corps de la douzième vertèbre dorsale et la cinquième entre la douzième vertèbre dorsale et la première lombaire.

La première paire sacrée est au même niveau; les autres nerfs sacrés un peu plus bas, au niveau de la première et de la deuxième vertèbre lombaire.

La moelle est cylindrique assez irrégulièrement, et présente un renflement notable à la région cervicale inférieure et un second à la région lombaire, qui donnent naissance aux nerfs des membres supérieurs et inférieurs.

Les renflements sont d'autant plus marqués chez les animaux que l'énergie musculaire et la sensibilité tactile sont plus développées : chez le singe anthropoïde, qui possède des bras extrêmement robustes, le renflement cervical est énorme, tandis que chez les poissons, la moelle a à peu près le même volume dans toute sa longueur, en raison du peu de développement de leurs membres, et l'on peut dès lors considérer le cylindre médullaire comme constitué par une série de segments superposés, chacun de ces segments donnant naissance à une paire nerveuse rachidienne ; chacun de ces segments, placés comme les éléments d'une pile de Volta, s'appellent des métamères ou des neuromères, et chaque segment de l'individu est innervé par une paire segmentaire ou métamérique. Tous ces neuromères superposés ont entre eux des connexions, mais gardent une indépendance relative.

Les membres inférieurs et supérieurs peuvent être considérés comme une branche entée sur le tronc principal et innervés par des métamères qui sont venus se superposer à ceux du cylindre médullaire et en augmenter le volume au niveau des renflements cervical et lombaire.

La moelle, extérieurement, présente deux sillons médians longitudinaux, antérieur et postérieur. L'antérieur s'étend du collet du bulbe à l'extrémité inférieure de la moelle, et il est occupé par un repli de la pie-mère ; en écartant les deux bords, on voit, dans le fond, la commissure blanche antérieure.

Le sillon médian postérieur est plus profond, plus étroit et s'étend depuis le quatrième ventricule jusqu'à la terminaison de la moelle ; en profondeur, ce sillon va jusqu'à la commissure grise postérieure. On ne peut guère l'entr'ouvrir sans provoquer des déchirures. Contraire-

ment aux idées en cours pendant longtemps, la pie-mère n'envoie pas de prolongement dans le sillon et ce que l'on avait pris pour une lame pie-mérienne, est en réalité formé des prolongements fibrillaires venant des cellules épendymaires du canal central de la moelle.

Les deux sillons, antérieur et postérieur, partagent la surface de la moelle en deux moitiés égales et symétriques; et chacune de ces moitiés présente deux sillons latéraux correspondant aux lignes d'implantation des racines nerveuses antérieures et postérieures.

La ligne de sortie des racines antérieures forme ce que l'on appelle le sillon collatéral antérieur; celle d'entrée des racines postérieures dans la moelle forme le sillon collatéral postérieur.

Les quatre sillons que nous venons d'énumérer ont tous une direction longitudinale et délimitent sur la surface de la moelle, de chaque côté, des faisceaux de fibres nerveuses appelés cordons. Il y a ainsi trois cordons dans chaque moitié de la moelle :

1° Le cordon antérieur, compris entre le sillon médian antérieur et le sillon collatéral antérieur; 2° le cordon latéral, entre le sillon collatéral antérieur et le sillon collatéral postérieur; 3° le cordon postérieur, entre le sillon collatéral dorsal et le sillon médian postérieur.

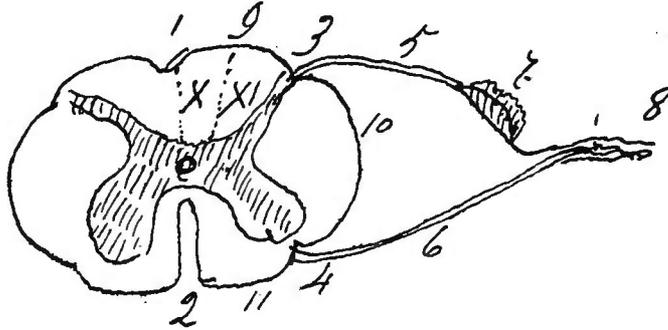
Le cordon postérieur, dans la partie supérieure de la moelle, est subdivisé en deux par un sillon intermédiaire appelé sillon paramédian dorsal; les deux parties du cordon ainsi subdivisé portent les noms de cordon cunéiforme ou de Burdach, pour l'externe, et, cordon grêle (*funiculus gracilis*), ou de Goll, pour l'interne.

Quant aux racines nerveuses antérieures et postérieures, elles se réunissent en un faisceau qui sort par le trou de conjugaison et constitue le tronc d'un nerf mixte.

Avant sa réunion à la racine antérieure, la racine

postérieure présente, sur son trajet, un renflement qui est le ganglion spinal.

Fig. 10.



1. Sillon médian postérieur; 2. Sillon médian antérieur; 3. Sillon collatéral postérieur; 4. Sillon collatéral antérieur; 5. Faisceaux des racines postérieures; 6. Faisceaux des racines antérieures; 7. Ganglion; 8. Nerf rachidien mixte; 9. Sillon paramédian postérieur, partageant le cordon postérieur en cordon de Goll, X, et XI, cordon de Burbach; 10. Cordon latéral; 11. Cordon antérieur.

La séparation entre le cordon antérieur et le cordon latéral n'étant pas complète, ni au point de vue anatomique ni au point de vue physiologique, on les réunit souvent sous le nom de cordon antéro-latéral.

STRUCTURE INTERNE MACROSCOPIQUE DE LA MOELLE. ÉPINIÈRE

Sur une coupe horizontale de la moelle, à l'œil nu, on distingue facilement une substance grise centrale et une substance blanche qui l'entoure de toutes parts, excepté au fond du sillon longitudinal postérieur, où l'on voit une bande grise qui est la commissure grise postérieure.

La substance grise apparaît sous forme approximative de deux croissants adossés par leur convexité; l'extrémité antérieure de chaque croissant est fortement renflée et porte le nom de corne antérieure; l'extrémité postérieure est plus effilée et constitue la corne postérieure.

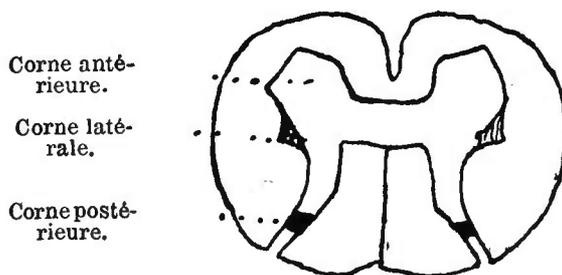
La bande grise, qui réunit les deux croissants en for-

ment la commissure grise postérieure, est percée d'un canal à son centre, canal épendymaire, qui se retrouve plus ou moins ouvert dans toute la hauteur de la moelle, et communique en haut avec la cavité du quatrième ventricule. Ce canal est tapissé dans toute son étendue par une membrane, la membrane épendymaire.

La substance blanche qui apparaît au fond du sillon médian antérieur forme la commissure blanche antérieure.

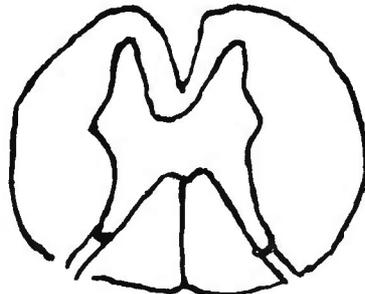
La forme et le volume de la substance grise varient suivant les différentes régions cervicale, dorsale et lombaire. Les cornes antérieures, plus volumineuses au niveau du renflement cervical, sont plus minces à la région dorsale, pour redevenir plus grosses à la région lombaire, et à cette dernière, les cornes postérieures sont également plus étendues.

Fig. 11.



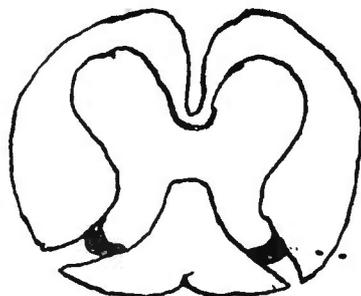
Région cervicale.

Fig. 12.



Région dorsale.

Fig. 13.



Région lombaire.

Substance de Rolando.

La corne postérieure n'est cependant pas effilée et

présente une coiffe de substance appelée substance gélatineuse de Rolando.

A la région cervicale et dorsale supérieure, la corne antérieure présente un renflement latéral appelé corne latérale ou tractus intermedio-latéral.

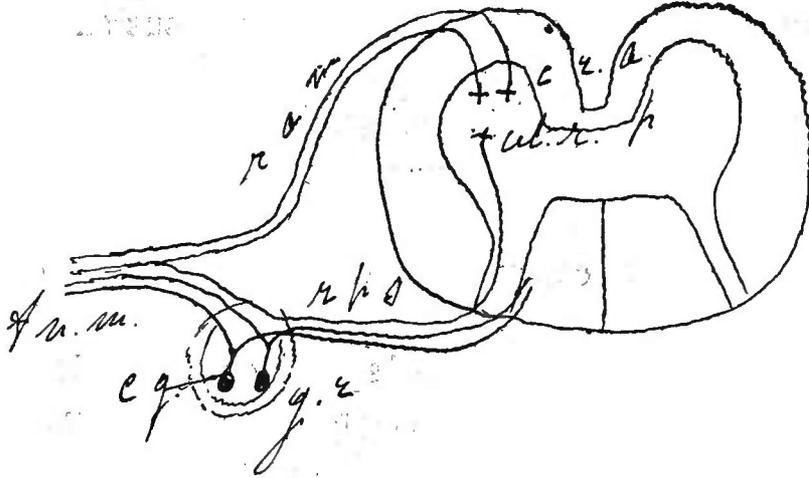
Rappelons encore rapidement ce que nous savons déjà sur l'origine des nerfs moteurs et sensibles.

Les nerfs spinaux, au nombre de trente et une paires, sortent du canal vertébral par les trous de conjugaison et sont désignés sous le nom de cervicaux, dorsaux, lombaires, sacrés et coccygiens, d'après la région de leur origine apparente.

Nous savons que tout nerf spinal est à la fois moteur et sensitif, c'est-à-dire formé de fibres ayant pour fonction de porter à la périphérie les incitations venues des centres nerveux, et de transmettre aux centres nerveux les impressions reçues à la périphérie. Les fibres centrifuges motrices ont leur origine dans les cellules nerveuses de la corne antérieure de la moelle, et leur cylindre-axe est constitué par le prolongement cylindraxile de ces cellules; les fibres centripètes sensibles ont leur origine dans les ganglions rachidiens que l'on trouve au niveau de chaque trou de conjugaison sur le trajet de la racine sensitive. Nous savons que la cellule nerveuse ganglionnaire se présente sous forme arrondie avec deux prolongements cylindraxiles, dont l'un, à direction centripète, constitue le cylindre-axe de la racine sensitive et pénètre dans la moelle pour y constituer la plus grande partie des cordons postérieurs, et dont l'autre, à direction centrifuge, va donner les cylindres-axes de la portion sensitive du nerf mixte rachidien. Disons cependant que quelques-unes des fibres nerveuses des racines postérieures semblent être motrices et provenir des cellules radiculaires antérieures de la moelle.

La figure suivante vous montre schématiquement les dispositions des racines antérieures et postérieures et leurs origines cellulaires.

Fig. 14.



c, r, a. Cellules radiculaires antérieures; *r, a, m.* Racine antérieure motrice; *c, r, p.* Cellule radulaire antérieure donnant un filet probablement moteur à la racine postérieure; *r, p, s.* Racine postérieure sensitive; *c, g.* Cellule ganglionnaire à deux prolongements soudés dans une partie du trajet; *g, r.* Ganglion rachidien; *t, u, m.* Tronc du nerf mixte.

HISTOLOGIE DE LA MOELLE

Tout le système nerveux central et périphérique est formé de substance blanche et de substance grise : la substance blanche entre dans la constitution des nerfs périphériques, de la substance blanche centrale de l'encéphale et des cordons blancs de la moelle. La substance grise entremêlée de fibrilles nerveuses forme l'écorce grise encéphalique, les ganglions de la base, la substance grise centrale de la moelle et la substance grise des ganglions spinaux.

Les nerfs périphériques sont formés de fibres nerveuses blanches et de tissu conjonctif reliant entre eux les faisceaux de fibres.

Dans le système nerveux central on trouve les fibres nerveuses, les cellules nerveuses, puis un tissu de soutien de nature spéciale, la névroglie et enfin un réseau vasculaire entouré de tissu conjonctif.

Une fibre nerveuse complète, telle qu'on la rencontre dans un nerf périphérique, se compose d'un cylindre-axe central, entouré d'une gaine de myéline et le tout est renfermé dans une membrane enveloppante appelée gaine de Schwann.

La partie essentielle de la fibre est le cylindre-axe ; la

gaine de myéline peut manquer et le nerf n'est plus constitué que par le cylindre axe et la membrane de Schwann, comme dans les nerfs du système sympathique.

Dans la moelle et le cerveau, la membrane de Schwann n'existe plus et le nerf se présente avec un cylindre-axe entouré de la seule gaine de myéline.

Enfin, les nerfs arrivés à leur terminaison périphérique ne sont plus constitués que par le cylindre-axe et il en est de même pour les fibres de la substance blanche cérébro-spinale à leur terminaison dans la substance grise.

Nous avons décrit, au chapitre de l'embryologie, les deux espèces de cellules nerveuses et nous avons vu la cellule bipolaire d'un ganglion donner naissance à deux prolongements qui deviennent cylindres-axes de la racine postérieure interne et externe; quant à la cellule nerveuse intra-médullaire, nous l'avons suivie depuis son origine comme cellule arrondie, primitivement placée entre les cellules cylindriques de l'épithélium épendymaire, jusqu'à sa transformation en cellule étoilée à prolongements protoplasmiques multiples et prolongement de Deiters unique, allant constituer les fibres motrices de la racine antérieure.

Attachons-nous à la décrire plus en détail et esquissons l'arrangement de ces cellules pour former l'axe médullaire.

La cellule nerveuse des centres est multipolaire, à prolongements multiples. L'un de ces prolongements porte le nom de prolongement cylindraxile et il naît, soit du corps de la cellule, soit de la base d'un des prolongements protoplasmiques. Décrit par Deiters, dont il porte le nom, comme ne se ramifiant jamais, il est démontré aujourd'hui qu'il émet, sur son trajet, de fines collatérales, soit après avoir parcouru un long trajet sans se ramifier, soit qu'après un trajet plus court il se résolve en un réseau de fébrilles.

Quant aux autres prolongements de la cellule, ils sont en nombre variable, diminuent rapidement de volume et se subdivisent en une multitude de fines branches collatérales, qui sont les prolongements protoplasmiques.

Le prolongement cylindraxile devient le cylindre-axe d'une fibre nerveuse, et il est admis que toute fibre nerveuse provient d'une cellule nerveuse par le prolongement de Deiters, de telle sorte que le véritable et le seul élément nerveux c'est la cellule nerveuse avec tous ses prolongements.

On peut concevoir que tout le système nerveux se compose d'unités formées d'une cellule avec ses prolongements et ces unités sont désignées par Waldeyer sous le nom de neurones.

Les recherches entreprises par Golgi, Ramôn, Van Gehuchten, Kölliker ont fait voir que tous les prolongements protoplasmiques, ainsi que les prolongements cylindraxiles entrant dans la composition du système nerveux se terminent librement et ne se continuent pas avec les prolongements des autres cellules.

On conçoit ainsi que le prolongement cylindraxile d'un neurone va se terminer par ses ramifications au contact des prolongements protoplasmiques d'un autre neurone, et que ses propres prolongements protoplasmiques sont, eux aussi, en contact avec les subdivisions terminales cylindraxiles d'un autre neurone.

Tous ces éléments nerveux indépendants agissent les uns sur les autres par contiguité, contact; l'ébranlement parti d'une cellule nerveuse se transmet par le cylindre-axe aux prolongements protoplasmiques d'une autre cellule, et ceux-ci communiquent l'ébranlement au corps de cette cellule pour, de là, passer dans le cylindre-axe qui en émane.

On peut admettre que la direction du courant nerveux

se produit dans le cylindre-axe en s'éloignant de la cellule d'origine, donc en sens cellulifuge, et, dans les prolongements protoplasmiques, en se dirigeant vers la cellule, donc en sens cellulipète.

ARRANGEMENT SYSTÉMATIQUE DES FIBRES MÉDULLAIRES

L'anatomie macroscopique de la moelle et l'anatomie microscopique sont insuffisantes pour nous renseigner sur le groupement des fibres dans la moelle, et pour distinguer celles à fonctions motrices de celles qui sont dévolues à la conduction sensible. Il a fallu, pour établir ce que l'on appelle l'arrangement systématique des fibres et cellules de la moelle, recourir à différentes sources : à l'anatomie pathologique surtout ; à la physiologie expérimentale, à l'embryologie.

Nous examinerons successivement ces différents points.

Nous venons de voir que le système nerveux se compose d'unités nerveuses, de neurones, en nombre immense ; citons-en quelques-uns pour fixer vos idées. Considérons la voie motrice : les fibres qui la composent, disons-le par anticipation, prennent naissance dans les grandes cellules pyramidales de l'écorce cérébrale péri-rolandique ; les cylindres-axes groupés en faisceaux traversent le centre ovale, les deux tiers antérieurs du segment postérieur de la capsule interne, les pédoncules cérébraux, la protubérance, le bulbe, et là s'entre-croisent en partie pour former le cordon pyramidal direct et croisé que vous connaissez ; ils descendent dans la moelle et viennent former un bouquet d'arborisations terminales en contact avec les prolongements protoplasmiques d'une cellule de la corne antérieure. C'est le premier neurone ;

le deuxième se compose des cylindres-axes issus des cellules de la corne antérieure, pour former la racine antérieure, les fibres motrices du nerf mixte qui va se ramifier dans les muscles. C'est le deuxième neurone, en contact seulement avec le premier et non en continuité.

La série des neurones sensitifs offre une disposition analogue, mais de direction inverse, c'est-à-dire en sens centripète.

Ainsi, vous pouvez admettre cet axiome que toute fibre composant le système nerveux naît d'une cellule nerveuse. Appliquons maintenant ce que nous savons sur le rôle trophique des cellules, sur la dégénération wallérienne qui résulte, soit d'une altération du corps de la cellule, soit de l'interruption de la fibre nerveuse réalisée expérimentalement ou pathologiquement.

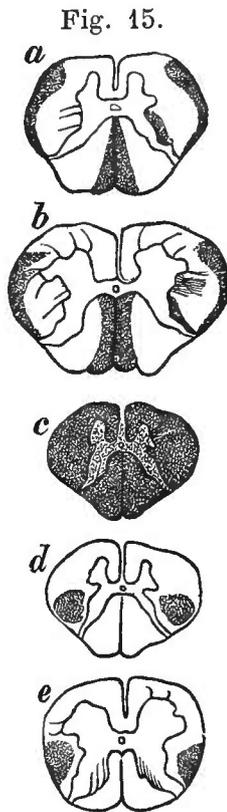
La dégénération ascendante constatée dans un faisceau médullaire va faire désigner à celui-ci des fonctions de sensibilité; celle en sens descendant fera reconnaître les faisceaux à conductibilité motrice centrifuge.

Nous verrons, après ces constatations, que les fibres nerveuses, formant la substance blanche de la moelle, ne sont pas mélangées sans ordre, mais qu'elles sont groupées en faisceaux distincts, à fonctions physiologiques déterminées, qu'en un mot, il existe une formation de systèmes de fibres que l'on nomme arrangement systématique, et nous pourrons délimiter dans les cordons blancs des zones de fibres ou faisceaux, dont la topographie ne concorde pas absolument avec la division macroscopique rudimentaire que nous avons jusqu'ici désignée sous les noms de cordons antéro-latéraux, cordons postérieurs.

Soit une affection atteignant la moelle transversalement au niveau de la région dorsale supérieure.

La figure suivante, d'après une reproduction de Strum-

pell, vous montre quels sont les faisceaux dégénérés dans le sens ascendant et dans le sens descendant, en-dessus donc et en-dessous de la lésion. Les fibres atteintes dans le sens ascendant, donc à conduction centripète, se ren-



Dégénérescence secondaire ascendante et descendante dans une affection transverse siégeant au niveau des parties supérieures de la moelle dorsale. (D'après STRUMPELL.)

contrent dans le faisceau de Goll, le faisceau cérébelleux qui vient des cellules de Clarke et le faisceau de Gowers. Dans le sens descendant, marquant ainsi les fibres à direction centrifuge, nous trouvons la dégénérescence du faisceau pyramidal croisé ; le faisceau pyramidal direct n'est pas atteint fortement, parce qu'il est déjà en partie épuisé, mais sa dégénérescence, dans les cas où il existe, se montre à la suite d'une lésion cérébrale en même temps que celle du faisceau pyramidal croisé. Mais ce faisceau direct peut ne pas exister, et l'entre-croisement des fibres motrices être total ; ou bien un seul est croisé ; ou bien encore, l'entre-croisement est inégal, un côté ayant moins de fibres directes que l'autre.

Toutes ces variétés ont été bien démontrées par les travaux de Pitres.

Cette dégénérescence avec sclérose consécutive résulte, vous le comprenez déjà, de la séparation des fibres d'avec leurs centres trophiques : cellules pyramidales de l'écorce à la région psycho-motrice pour les fibres à conduction centrifuge ; cellules des ganglions spinaux pour les cordons postérieurs : cellules de Clarke pour le faisceau cérébelleux.

Cette méthode fera ainsi découvrir aisément les voies motrices longues, c'est-à-dire venant de l'écorce cérébrale,

par exemple, et les voies sensibles longues, reliant la périphérie à un point élevé de l'axe cérébro-spinal, mais une très grande difficulté surgit pour d'autres éléments nerveux qui existent en nombre immense dans la substance médullaire ; ce sont des cellules à prolongement cylindrique court tantôt ascendant, tantôt descendant et dont la fonction est de relier entre eux les différents étages de la moelle, en formant, soit des fibres commissurales longitudinales, soit des fibres commissurales transversales.

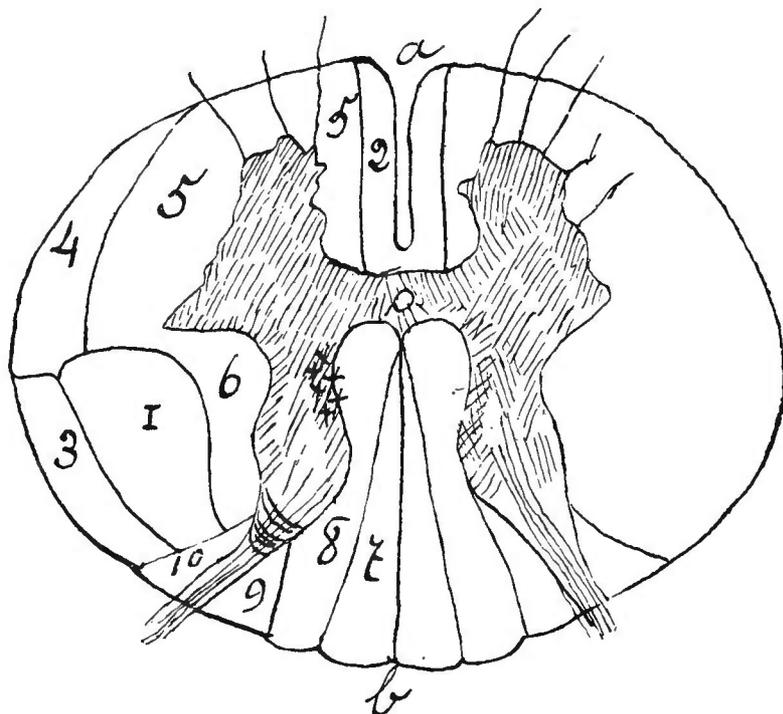
Cependant on est parvenu à distinguer ces voies courtes des voies longues en combinant divers procédés.

Ainsi, comme on sait que leur cellule d'origine se trouve dans la substance grise de la moelle, on a cherché à détruire cette substance grise en respectant les cordons blancs et l'on a recherché quelles fibres dégénérent dans ces cordons : 1° Ehrlich et Brieger ont montré que la ligature temporaire de l'aorte abdominale produit la mort de la substance grise médullaire lombaire : il en est résulté la dégénérescence des fibres ayant leur cellule dans la substance grise médullaire, donc, d'abord les racines motrices antérieures, que nous savons prendre naissance dans les cellules de la corne antérieure ; puis des fibres des cordons latéraux et une zone de fibres au sommet du cordon postérieur que l'on a désignée sous le nom de zone ventrale du cordon postérieur ou faisceau fondamental postérieur, les autres formant ce que nous désignerons sous le nom de faisceau fondamental du cordon antéro-latéral ; 2° on a sectionné toutes les racines postérieures rachidiennes afin d'amener la dégénérescence de ces fibres dans le cordon postérieur et constater quelles fibres de ce cordon restaient intactes, donc étaient des fibres commissurales.

La combinaison de ces différentes méthodes a ainsi

permis de délimiter dans la substance blanche médullaire les faisceaux représentés dans le schéma suivant.

Fig. 16.



a. Sillon médian antérieur; *b.* Sillon médian postérieur; 1. Faisceau pyramidal croisé; 2. Faisceau pyramidal direct ou de Turck; 3. Faisceau cérébelleux direct; 4. Faisceau de Gowers; 5, 5. Faisceau fondamental du cordon antéro-latéral; 6. Faisceau latéral mixte; 7. Faisceau ou cordon de Goll, cordon grêle; 8. Faisceau de Burdach, ou cunéiforme; 9, 10. Zones de Lissauer, interne et externe.

Cordon antérieur

Nous trouvons donc dans le cordon antérieur deux faisceaux : 1° Le faisceau pyramidal direct ou de Turck, formé de fibres longitudinales longues qui descendent de l'écorce cérébrale dans le même côté de la moelle, et qui ne commencent à s'entre-croiser qu'en-dessous du bulbe en passant peu à peu par la commissure blanche antérieure. Ce faisceau sert aux incitations motrices volontaires parties de l'écorce cérébrale et dégénère en sens centrifuge descendant à la suite d'une lésion soit des cellules pyra-

midales de la région rolandique, soit d'une lésion sur son trajet à travers le centre ovale, la capsule interne dans ses deux tiers antérieurs, etc. ; 2° le faisceau restant ou fondamental confondu sur les côtés avec le faisceau fondamental du cordon latéral. Il est formé de fibres longitudinales plus ou moins longues, unissant entre eux les étages successifs de la moelle, et peut se suivre jusqu'au mésocéphale, les couches optiques, les tubercules quadrijumeaux, sans s'entre-croiser. Il paraît servir à des incitations motrices centrifuges et à des mouvements réflexes médullaires et mésocéphaliques.

Cordon latéral.

Dans le cordon latéral on trouve en arrière, contre la corne postérieure, un remarquable faisceau (fig. 16, n° 1), le faisceau pyramidal croisé, dont les fibres proviennent des cellules pyramidales de l'écorce cérébrale périrolandique, traversent le centre ovale, les deux tiers antérieurs du segment postérieur de la capsule interne, le pied du pédoncule cérébral, unies dans le trajet aux fibres du faisceau de Turck, et, arrivées au niveau du bulbe, où elles forment la pyramide antérieure, s'entre-croisent au niveau du collet du bulbe et passent dans la moitié opposée de la moelle, tandis que le faisceau de Turck reste du même côté.

Ses fibres, parvenues dans le cordon latéral, se groupent en un faisceau le long de la corne postérieure, puis vont se terminer, d'étage en étage, par de fines ramifications, autour, probablement, des cellules motrices de la corne antérieure de la moelle. Il sert, comme le faisceau de Turck, à des innervations centrifuges conscientes et dégénère ensuite des mêmes lésions que ce dernier faisceau.

Sa dégénérescence se poursuit jusqu'aux cellules de la

corne antérieure, sans toutefois que celles-ci s'entreprennent à leur tour, car il n'y a, comme nous l'avons vu, que contiguité entre ses ramifications terminales et les prolongements protoplasmiques des cellules de la corne antérieure.

En conséquence, d'ordinaire les filets nerveux qui naissent des cellules de la corne pour constituer la racine motrice ne dégénèrent pas, non plus que les muscles auxquels les nerfs rachidiens se rendent.

En dehors du faisceau pyramidal, et le recouvrant, on trouve le faisceau cérébelleux direct (fig. 16, n° 3), qui se montre à la région dorsale de la moelle et se rend, sans s'interrompre autour d'aucune cellule, dans l'hémisphère cérébelleux du même côté, en passant par le pédoncule cérébelleux inférieur.

Ses fibres naissent d'un groupe de cellules situées un peu en dehors et en arrière du canal central, les cellules de Clarke, et il dégénère en sens ascendant, après une lésion de ce groupe cellulaire.

Nous verrons, d'autre part, que ce groupe est l'aboutissant de fibres venues de l'extérieur par les cordons postérieurs. Il paraît servir à la conduction des impressions centripètes venant de la périphérie et intervenir dans les fonctions de l'équilibre.

Nous trouvons ensuite le faisceau de Gowers, situé en avant du faisceau cérébelleux direct, à la partie externe et antérieure du cordon latéral, qu'il dépasse même pour empiéter sur le cordon antérieur, il dégénère de bas en haut, et semble, comme le faisceau cérébelleux, émaner des cellules de la colonne de Clarke pour se rendre au cervelet. Cependant, il se distingue du faisceau cérébelleux en ce qu'il apparaît après et que, du reste, sa dégénérescence peut se rencontrer isolément (fig. 16, n° 4).

Faisceau latéral mixte ou faisceau limitant (fig. 16, n° 6).

— Situé dans l'angle interne du cordon latéral et contigu à la substance grise, il renferme un mélange de fibres motrices, sensibles et sympathiques, ces dernières paraissant venir de la corne latérale de la moelle. Les fibres sensibles viendraient, d'après des auteurs, des cellules de Clarke, remonteraient jusqu'au bulbe, où leur entre-croisement formerait le plan sensitif des pyramides pour de là atteindre la protubérance, la capsule interne à son extrémité postérieure et enfin l'écorce grise cérébrale.

Mais, outre ces fibres longues, il existe dans ce faisceau des voies courtes, reliant les divers étages médullaires et qui dégèrent soit en bas, soit en haut d'une section transversale de la moelle.

Cordon postérieur.

Le cordon postérieur comprend deux faisceaux, l'un externe, faisceau de Burdach, l'autre interne, faisceau de Goll. Mais cette division ne suffit pas pour l'interprétation des lésions de ce cordon que l'on observe dans une des maladies les plus importantes du système nerveux, le tabès dorsal ou ataxie locomotrice, et nous devons donner quelques détails sur la constitution de ces faisceaux.

Nous avons vu que les fibres des racines postérieures des nerfs rachidiens proviennent des cellules des ganglions spinaux. Ces fibres, à peine entrées dans la moelle, se divisent dichotomiquement en deux branches, l'une ascendante, l'autre descendante et moins longue, qui se termine à quelque distance dans la moelle, toutes deux suivant le trajet du cordon postérieur qu'elles contribuent à former.

Chacune des deux branches émet sur son trajet de fines fibres collatérales se détachant à angle droit pour aller se terminer dans la substance grise par un réseau

de fines ramifications qui se mettent en contact mais ne se continuent pas avec les prolongements protoplasmiques des cellules nerveuses de la moelle. Ces ramifications sont répandues dans toute la substance grise et vont, quelques-unes d'entre elles, se mettre même en rapport avec les cellules motrices de la corne antérieure.

Parmi ces collatérales il en est qui se terminent dans la substance gélatineuse de Rolando, à l'extrémité de la corne postérieure du même côté, d'autres du côté opposé, en passant par la commissure grise postérieure ; d'autres vont se terminer autour de la colonne des cellules de Clarke, et nous avons vu que de ces cellules de Clarke partent les fibres qui vont constituer le réseau cérébelleux direct.

Nous avons dit que les branches descendantes sont courtes ; les branches ascendantes sont de différentes longueurs. Certaines d'entre elles sont courtes et se terminent dans la substance grise voisine après un court trajet ; d'autres sont de longueur moyenne et remontent dans le cordon postérieur sur une assez grande hauteur, d'autres enfin sont assez longues pour remonter tout le long du cordon postérieur et aller se terminer dans les amas de cellules nerveuses qu'on rencontre dans le bulbe à la terminaison des faisceaux de Goll et de Burdach, et qui sont connus en anatomie sous le nom de noyau du cordon de Goll et noyau du cordon de Burdach.

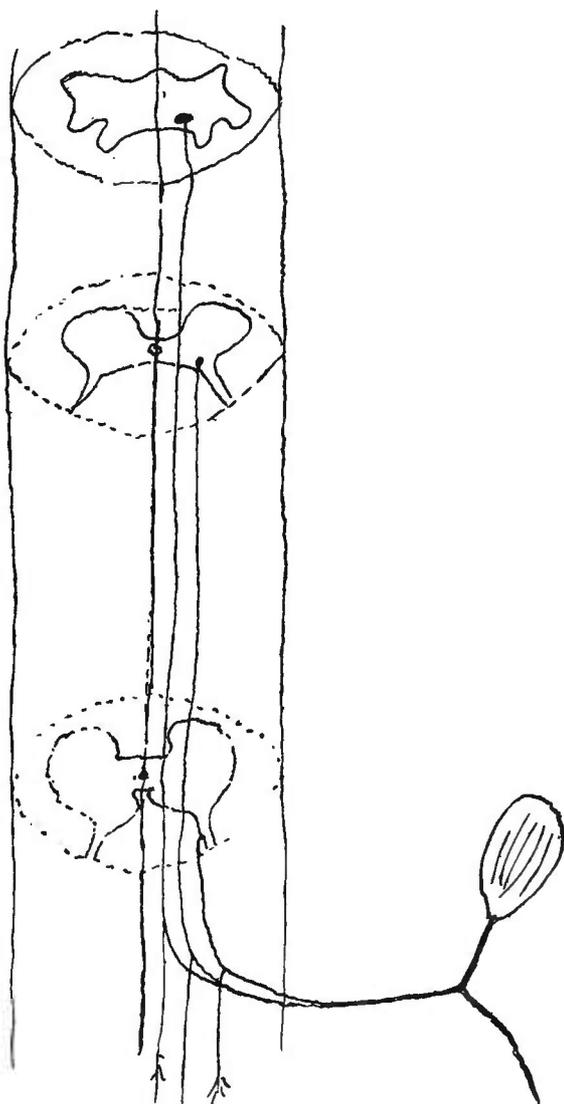
Pour déterminer la place occupée dans le cordon postérieur par les fibres courtes, moyennes et longues, on a eu recours à des sections expérimentales chez les animaux et aux observations anatomiques chez l'homme.

Nous ne pouvons entrer ici dans le détail de ces expériences que vous trouverez bien exposées dans les leçons sur les maladies de la moelle de M. Pierre Marie et dans l'ouvrage d'anatomie nerveuse de M. Van Gehuchten.

Nous les résumerons en disant que l'étude des zones dégénérées que l'on observe dans le cordon postérieur permet de considérer celui-ci comme formé en majeure partie par les fibres qui émanent des racines postérieures.

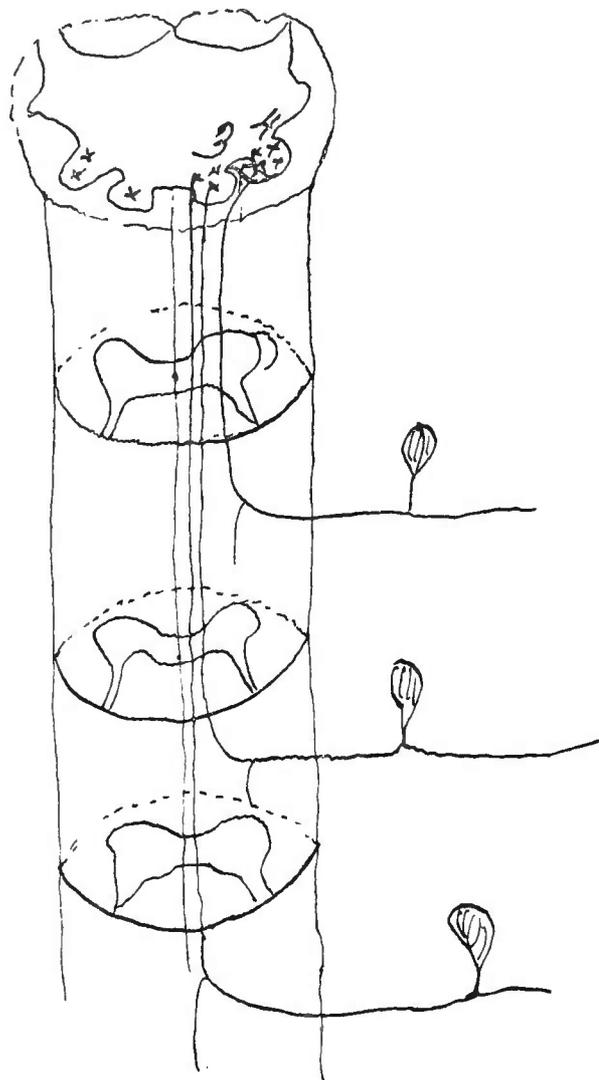
Si vous considérez une racine nerveuse de la partie inférieure de la moelle, voici comment se comportent les fibres radiculaires postérieures : les fibres courtes se jettent immédiatement dans la corne postérieure; les fibres moyennes, après un certain trajet dans le cordon postérieur en se portant obliquement en haut et en

Fig. 17.



I. Marche ascendante des trois sortes de fibres d'une racine nerveuse postérieure. En bas, bifurcation descendante courte.

Fig. 18.



II. Schéma du refoulement successif des fibres longues des racines inférieures vers le sillon médian par l'entrée des fibres des racines placées plus haut.

3. Noyau bulbaire du cordon de Goll.

4. Noyau bulbaire du cordon de Burdach.

dedans, abordent la substance grise vers la base de la corne grise postérieure, vers les cellules de Clarke, de manière que le groupe de ces fibres disparaît après une certaine hauteur ; les fibres longues, nous l'avons dit, remontent jusqu'au bulbe ; une seconde racine postérieure, située au-dessus, agissant de même, refoule par conséquent en dedans vers le sillon médian les fibres des racines inférieures, jusqu'à ce que le cordon de Goll, qui se trouve contre la cloison médiane postérieure, soit composé par les fibres longues venues des parties inférieures de la

moelle. Vers la région supérieure dorsale et la région cervicale apparaît le sillon qui subdivise le cordon postérieur en cordon de Goll et de Burdach, les fibres longues de toutes les racines situées plus bas occupant le cordon de Goll; les fibres longues des racines dorsales supérieures et cervicales occuperont en dehors d'elles le cordon de Burdach et iront se terminer dans le noyau de Burdach du bulbe.

Ainsi le cordon postérieur est formé en grande partie par les fibres des racines, mais pas en totalité. On constate, en effet, après section de toutes les paires nerveuses, et après mortification de la substance grise lombaire obtenue par ligature de l'aorte abdominale, qu'un certain nombre de fibres situées au sommet du cordon postérieur, près de la commissure grise, sont formées de cylindres nerveux émanant des cellules nerveuses de la moelle.

En effet, la section de toutes les racines postérieures fait dégénérer toutes les autres fibres, à l'exception de celles de la zone cornu-commissurale ou ventrale du cordon.

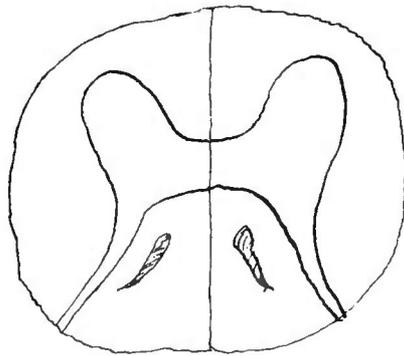
Inversement la ligature aortique fait dégénérer cette zone et laisse intact le reste du cordon. Ces fibres représentent donc des faisceaux reliant entre eux les divers étages de la substance grise médullaire, comme nous l'avons vu pour le faisceau fondamental antéro-latéral et on peut les désigner sous le nom de faisceau fondamental du cordon postérieur.

Les cellules nerveuses de la substance grise de la moelle et celles des noyaux bulbaires de Goll et de Burdach sont donc les noyaux de terminaison pour les fibres émanées des racines postérieures et non pas des noyaux d'origine. De ces noyaux de terminaison bulbaires et médullaires, qui recueillent, au moyen de leurs prolongements protoplasmiques, les incitations venues de la

périphérie par les racines que nous venons de voir se mettre en rapport avec elles, par les ramifications terminales de leurs cylindres-axes, émanent, à leur tour, des fibres nerveuses à cylindres-axes qui s'entre-croisent, soit dans la moelle, soit plus haut, et qui vont constituer la voie sensitive ascendante du ruban de Reil, destinée aux centres encéphaliques et mésocéphaliques.

Enfin, vous trouverez dans vos auteurs récents qu'il est fait mention de dégénérescence descendante d'un petit faisceau en forme de virgule, situé dans le cordon de Burdach, et observé par M. Schultze, et d'autres auteurs, à la suite de compression ou de section de la moelle à la région cervicale. On lui a donné le nom de faisceau en virgule de Schultze. Vous le voyez représenté sur la figure suivante.

Fig. 19.



Pour les uns, ces fibres seraient des branches de bifurcations descendantes des racines postérieures; pour d'autres, elles représenteraient de ces fibres commissurales longitudinales qui prennent naissance, comme nous l'avons vu, dans la substance grise pour y rentrer, à quelque distance, et leur dégénération résulterait de la destruction de la substance grise.

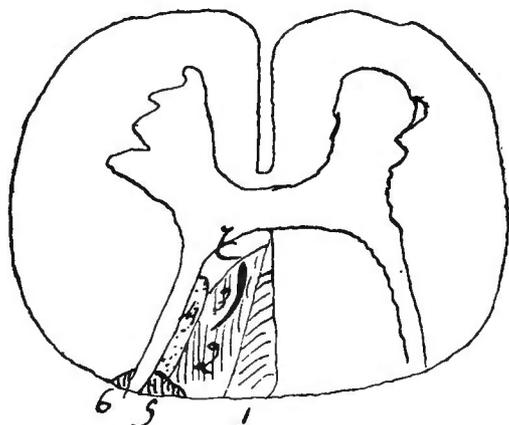
Enfin, à l'entrée des racines postérieures dans la moelle on trouve une zone traversée par les racines et située

partie en dedans, partie en dehors de celles-ci, empiétant donc sur le cordon latéral. Cette zone, qui a reçu le nom de zone de Lissauer, est formée de fines fibrilles nerveuses qui dégénèrent de bas en haut et seraient, d'après certains auteurs, des fibres de la racine postérieure, tandis que d'autres les considèrent comme des collatérales envoyées par les fibres radiculaires à leur entrée dans la moelle.

MM. Charcot et Pierret ont encore décrit dans le cordon postérieur une bandelette appliquée au côté interne de la corne postérieure et qui se trouverait toujours atteinte de dégénérescence ascendante au début du tabès.

La figure suivante résume les subdivisions qui précèdent.

Fig. 20.



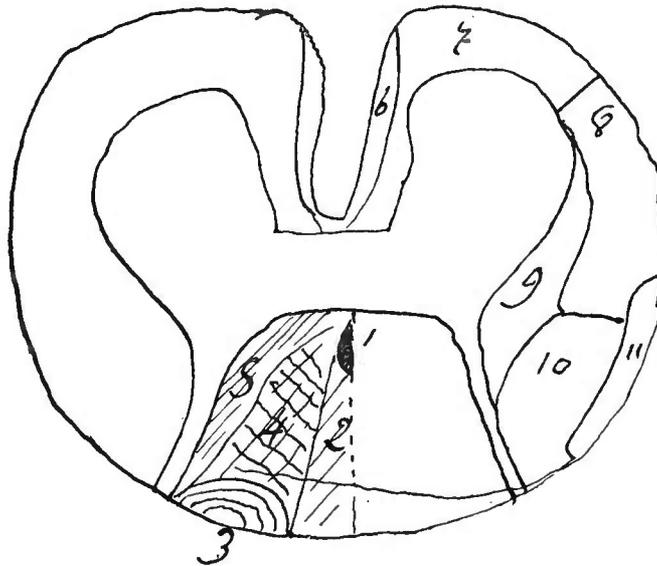
1. Faisceau de Goll.
2. Faisceau de Burdach.
3. Virgule de Schultze.
4. Bandelette externe de Charcot et Pierret.
- 5-6. Zones interne et externe de Lissauer.
7. Zone ventrale du cordon postérieur.

La systématisation de la moelle épinière en faisceaux physiologiquement distincts, telle que nous venons de l'énoncer d'après les recherches anatomiques, expérimentales et anatomo-pathologiques, a été établie un peu différemment par M. Fleghsig, en étudiant le développement des gaines de myéline chez l'embryon. Vous savez que jusque vers le cinquième mois de la vie embryonnaire, le système nerveux central n'est formé que de substance grise. Vers le cinquième mois, les fibres se recouvrent d'une gaine de myéline blanchâtre, mais les zones diverses

ne prennent cet aspect que dans un ordre déterminé, de telle sorte qu'à tel âge tels faisceaux, les mêmes chez tous les embryons, seront munis de myéline; tels autres ne l'acquerront qu'après; et il devient ainsi possible de diviser les fibres de la moelle en groupes distincts suivant l'époque à laquelle ils prennent leur gaine myélinique. On peut admettre qu'une fibre nerveuse est apte à fonctionner quand elle est ainsi complètement développée, entourée de sa gaine de myéline.

La systématisation obtenue par le procédé de Fleghsig vous est représentée par la figure 21 et correspond à peu près à celle que nous avons donnée.

Fig. 21.



1. Zone médiane; 2. Zone interne; 3. Zone postérieure; 4. Zone moyenne à deux systèmes de fibres; 5. Zone antérieure; 6. Faisceau pyramidal direct; 7. Faisceau fondamental antérieur; 8. Faisceau fondamental latéral; 9. Faisceau limitant; 10. Faisceau pyramidal croisé; 11. Faisceau cérébelleux direct.

On trouve dans la substance blanche médullaire les systèmes suivants :

1° Dans le cordon antérieur : Le faisceau pyramidal direct; le faisceau fondamental;

2° Dans le cordon latéral : Le faisceau pyramidal

croisé ; le faisceau cérébelleux direct ; le faisceau fondamental subdivisé en une partie interne, qui est la couche limitante de la substance grise, et une zone externe qui constitue la zone mélangée du cordon latéral ;

3° Dans le cordon postérieur Fleghsig distingue cinq zones :

a) Une antérieure, en bordure de la corne postérieure et qui s'étend jusqu'au sillon collatéral postérieur ;

b) Une zone interne correspondant sensiblement au faisceau de Goll ;

c) Une zone moyenne représentée par une mince bande arrondie touchant à la ligne médiane et s'avancant dans le faisceau de Goll ;

d) Une zone postérieure touchant à la surface de la moelle, entre le faisceau de Goll et le sommet de la corne postérieure ;

e) Une zone moyenne, à la partie moyenne du cordon, de forme triangulaire, à base tournée en arrière, et formée, d'après Fleghsig, de deux sortes de fibres.

Quant à l'ordre d'apparition de la myéline dans les différentes zones, ce qui nous intéresse au point de vue de la pathologie, c'est de savoir que les faisceaux pyramidaux, qui sont, comme vous le savez, les conducteurs de l'incitation motrice volontaire, sont les derniers à se recouvrir de myéline, par conséquent, à fonctionner ; ils ne sont entièrement formés qu'à la naissance, et même après celle-ci.

Nous verrons, dans certains cas, ce développement être plus tardif encore et donner lieu à une affection de l'enfance, qu'on désigne sous le nom de maladie de Little ou tabès spasmodique congénital.

Quant aux cordons postérieurs, ils se recouvrent de myéline dans l'ordre suivant : zone radiculaire antérieure probablement formée de fibres commissurales en grande

partie ; puis la zone moyenne dans une partie de ses fibres (premier système) et la zone médiane ; les cordons de Goll et le deuxième système de fibres de la zone moyenne, puis la zone postérieure. Les fibres du premier système de la zone moyenne seraient des fibres des racines postérieures correspondant aux fibres moyennes que nous avons vues se porter vers les colonnes de Clarke : celles du deuxième système seraient des fibres longues venues des racines lombaires et formeraient plus haut le faisceau de Goll.

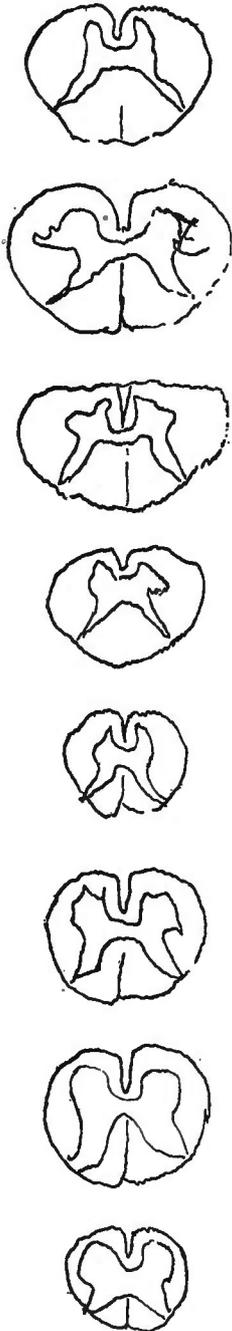
SUBSTANCE GRISE DE LA MOELLE ÉPINIÈRE

La substance grise se présente sous forme de deux croissants, reliés par leur convexité. La partie antérieure renflée porte le nom de corne antérieure ; la partie postérieure, plus mince, est la corne postérieure et s'étend au fond du sillon collatéral postérieur, recouverte, à son extrémité, par une substance d'aspect gélatineux : la substance gélatineuse de Rolando, qui la recouvre sous forme d'un V ouvert en avant. A la partie supérieure de la moelle dorsale on trouve, à la base de la corne antérieure, un prolongement de forme triangulaire, désigné sous le nom de corne latérale ou *tractus intermedio lateralis* de Clarke.

La bande transversale de substance grise, qui unit les deux moitiés de cette substance, présente en son milieu le canal central de la moelle ou de l'épendyme. Elle s'aperçoit au fond du sillon médian postérieur, où elle porte le nom de commissure grise postérieure, tandis qu'au fond du sillon médian antérieur elle est recouverte par des fibres blanches, qui forment la commissure blanche antérieure. La substance grise, qui entoure le canal central, offre une transparence particulière qui lui a fait donner le

Fig. 22.

Coupes transversales de la moelle à des niveaux différents pour montrer la forme et le volume de la substance grise et blanche à ces niveaux: (D'après ERB.)



1. A la région cervicale supérieure; 2 et 3. Renflement cervical; 4 et 5. Région dorsale; 6 et 7. Renflement lombaire; 8. Cône terminal.

nom de gelée de Stilling ou substance gélatineuse centrale. Elle paraît surtout formée de névroglie.

La substance grise varie de volume et d'aspect, suivant les régions; elle est surtout volumineuse au niveau des renflements cervical et lombaire. Elle est formée essentiellement de cellules nerveuses et de fibres nerveuses soutenues par un réseau de névroglie, de vaisseaux accompagnés de tractus conjonctifs.

Les cellules disséminées, en partie, sans ordre, forment en certains endroits des groupes parfaitement déterminés et constituant des systèmes.

Dans la corne antérieure, on trouve trois groupes de grosses cellules à prolongement cylindraxile se rendant d'abord dans les nerfs rachidiens dont ils constituent les fibres radiculaires motrices. Ce sont: le groupe antéro-interne, antéro-externe et postéro-externe qui, pour certains auteurs, constituerait l'origine spinale du grand sympathique. Certaines des fibres, parties de ce groupe, iraient se rendre à la racine postérieure.

A la partie interne du col de la corne postérieure on trouve, mais seulement à la région dorsale, un groupe de cellules plus arrondies et plus transparentes que les cellules de la corne antérieure; ce sont les cellules de Clarke ou de Stilling.

Leur prolongement cylindraxile se

porte dans les cordons latéraux pour former le faisceau cérébelleux direct, et probablement le faisceau de Gowers.

Autour d'elles viennent se terminer de nombreuses fibres sensibles provenant des racines postérieures.

On trouve encore dans la moelle une infinité de cellules nerveuses disséminées dans la substance grise surtout des cornes postérieures, dont le prolongement cylindraxile se rend dans les cordons latéraux soit du même côté, soit du côté opposé, et contribue à former ces cordons.

Ce sont les cellules des cordons que l'on désigne ainsi pour les distinguer des cellules dont le prolongement va former les racines nerveuses appelées cellules radiculaires.

Ramon Cajal appelle cellules commissurales celles dont le prolongement va se ramifier du côté opposé de la moelle.

Ce sont, comme nous l'avons vu, pour la plupart des voies courtes reliant les différents étages de la moelle et formant ce que nous avons désigné sous le nom de faisceau fondamental du cordon antérieur, du cordon latéral et de la zone ventrale ou cornu-commissurale du cordon postérieur.

M. Van Gehuchten, remarquant que ce terme commissural donné aux cellules qui envoient leur prolongement cylindraxile du côté opposé, s'applique aussi aux cellules dont le prolongement reste du même côté pour établir des relations entre étages superposés de la moelle, a proposé les noms suivants :

1° Cellules des cordons tautomères (du même côté : *το αυτό μέρος*) ;

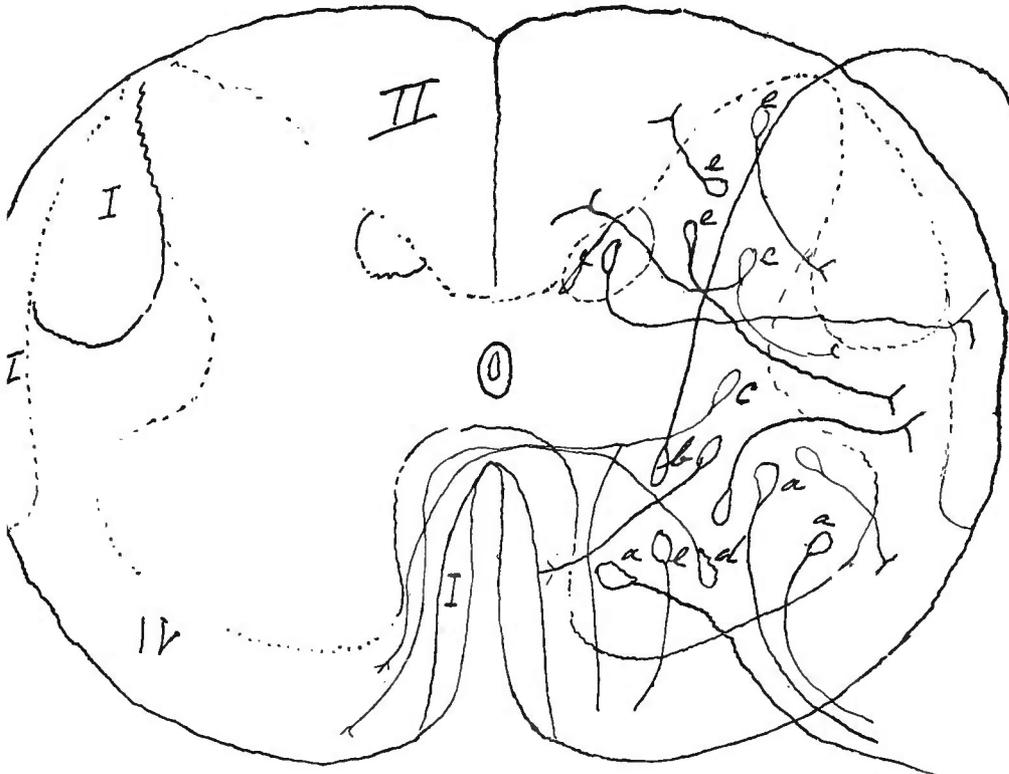
2° Cellules des cordons hétéromères (*ετερον μέρος*, de l'autre côté) ;

3° Cellules des cordons hécatéromères (*το εκάτερον μέρος*, l'un et l'autre côté).

Les premières envoient leur prolongement dans le cordon du même côté de la moelle, les secondes dans les cordons du côté opposé, et les dernières envoient une branche de bifurcation d'un côté et une de l'autre côté de la moelle.

Dans le schéma suivant, emprunté à l'ouvrage de M. Van Gehuchten, ces variétés de cellules sont représentées en ne figurant que le prolongement cylindraxile pour ne pas compliquer le dessin.

Fig. 23.



a. Cellules radiculaires antérieures; *b.* Cellule radiculaire postérieure allant se joindre à la racine postérieure; *c.* Cellule commissurale à prolongement bifurqué se rendant des deux côtés de la moelle pour former les cordons (hécatéromère); *d.* Cellule envoyant son prolongement dans le cordon antérieur du côté opposé (hétéromère); *e.* Cellules envoyant leur prolongement du même côté (tautomère); *f.* La même cellule de la colonne de Clarke envoyant son prolongement former le faisceau cérébelleux direct du même côté; *g.* Faisceaux pyramidaux, direct et croisé; *II.* Cordon postérieur; *III.* Faisceau cérébelleux direct; *IV.* Faisceau fondamental antéro-latéral.

Les variétés de formes, la disposition des cellules médullaires et leurs connexions demanderaient de longs

développements ; nous nous bornerons à esquisser ce qui actuellement est applicable à la neuropathologie.

Les grandes cellules motrices, ou ganglionnaires, de la corne antérieure donnent naissance par leur prolongement cylindraxile aux fibres radiculaires des racines antérieures motrices et jouent un rôle trophique, non seulement pour ces fibres, mais encore pour les muscles auxquels elles sont destinées.

Leur dégénérescence ou atrophie amène l'altération de la fibre nerveuse, de la racine et du muscle. Nous en verrons des exemples dans la poliomyélite antérieure (de *πολιος*, gris, et *μυελος*, moelle), l'atrophie musculaire de Duchenne, etc.

Les prolongements protoplasmiques de ces cellules viennent en contact avec les ramifications terminales d'abord de fibres venant des racines postérieures sensitives, pour constituer un arc réflexe simple.

Ces arcs sont en connexion avec les différents étages médullaires par les fibres commissurales de manière à produire la diffusion de l'acte nerveux.

Enfin, et principalement, elles sont en relation directe avec l'écorce cérébrale de la région psycho-motrice par les longues fibres que nous avons vues, émanées des cellules pyramidales de cette région, pour descendre dans la moelle, par les faisceaux pyramidaux directs et croisés et venir finir par de nombreuses ramifications en contact avec les prolongements protoplasmiques des cellules de la corne antérieure. Telle est la voie motrice volontaire, consciente, formée donc de deux neurones superposés, l'un compris tout entier dans l'axe cérébro-spinal, l'autre intra-spinal et périphérique. La dégénérescence du premier, que l'on observe à la suite de lésion de l'écorce ou d'interruption sur le trajet de la fibre qui en descend, ne s'étend que jusqu'au bouquet d'arborisations terminales,

mais n'atteint que rarement la cellule de la corne antérieure puisqu'il n'y a que contiguïté.

Quant aux connexions des fibres radiculaires postérieures, nous avons vu que ces fibres se subdivisent en fibres courtes qui pénètrent, presque aussitôt leur entrée, dans la substance grise de la corne postérieure, pour se terminer, par contiguïté, au pourtour des cellules nerveuses de cette corne et de toutes les régions de la moelle. On manque de données précises sur l'état de ces cellules à la suite d'une dégénérescence des fibres radiculaires courtes.

De ces cellules partent des prolongements cylindraxiles qui constituent, en partie, des fibres destinées à remonter vers l'encéphale après entre-croisement, formant ainsi une partie de la voie sensitive consciente. Elles remontent dans le faisceau fondamental du cordon latéral, mélangées aux fibres courtes destinées à établir des connexions entre les étages de la moelle et servent aux actes réflexes.

Parmi les fibres sensibles longues, les auteurs distinguent le faisceau que nous avons dénommé faisceau de Gowers, destinées, croit-on, au cervelet.

Les fibres moyennes se rendent en grande partie à la colonne de Clarke et se terminent au contact des prolongements protoplasmiques de ces cellules. Le prolongement cylindraxile des cellules de Clarke va former la voie cérébelleuse directe, comme nous l'avons déjà vu. La sclérose des fibres radiculaires moyennes n'atteint pas les cellules de Clarke dans le tabès postérieur; on n'observe dans cette affection qu'une disparition notable du réseau fibrillaire qui les entoure.

Au contraire, dans la maladie de Friedreich, on observe une altération de ces cellules et une sclérose du faisceau cérébelleux.

Enfin, les fibres longues des faisceaux de Goll et de Burdach vont se mettre en relation avec les cellules des noyaux bulbaires de ces cordons.

Les prolongements cylindraxiles de ces dernières cellules forment une partie du ruban de Reil pour se rendre, après entre-croisement, à l'écorce cérébrale, en passant par le tiers postérieur du segment postérieur de la capsule. Leur terminaison autour des cellules de l'écorce a été longtemps considérée comme se faisant dans les lobes occipitaux, temporaux et pariétaux ; on admet aujourd'hui que beaucoup d'entre elles se rendent à la région psychomotrice, pour se mettre en contact avec les cellules pyramidales motrices ; de sorte que nous trouverions une disposition analogue à celle des fibres sensibles de la moelle qui viennent se mettre en contact avec les cellules motrices de la corne antérieure.

Vous retiendrez que la voie sensitive est croisée, dans son trajet à travers l'axe cérébro-spinal, que ce croisement se fait à différents niveaux et que, de plus, elle fait étape en quelque sorte dans plusieurs noyaux ganglionnaires avant d'arriver à l'écorce cérébrale.

C'est l'intercalation de ces groupes cellulaires dans la marche ascendante de la voie sensitive qui rend l'étude de cette voie difficile et cause l'imperfection encore actuelle de nos connaissances sur son trajet jusqu'à l'écorce, parce que ces relais autour de cellules nerveuses interrompent la dégénérescence ascendante, qui ne nous fait connaître que des segments du chemin parcouru par les fibres sensibles.

RÉSEAU VASCULAIRE DE LA MOELLE

Il est important, pour l'interprétation de certaines constatations anatomo-pathologiques, de connaître le système vasculaire de la moelle épinière. Il a été surtout étudié par Adamkiewicz, Duret, Kadyi.

On peut le diviser, d'après ces auteurs, en système extramédullaire et intermédullaire, que nous exposerons successivement.

Réseau artériel extramédullaire.

Les artères spinales antérieures proviennent des vertébrales, avant la fusion de celles-ci en un tronc basilaire. Au nombre de deux, l'une droite, l'autre gauche, elles se portent vers la ligne médiane et se fusionnent en une seule branche, l'artère spinale antérieure qui correspond au sillon médian antérieur. Dans son trajet, elle reçoit, des artères spinales latérales, des collatérales venues par les trous de conjugaison, en suivant les racines antérieures.

De cette artère spinale antérieure partent, à angle droit, une série de branches qui se portent dans le sillon longitudinal médian, artères du sillon que nous décrirons avec les branches intramédullaires.

L'artère spinale antérieure fournit des branches anastomotiques avec les artères radiculaires antérieures et les spinales postérieures.

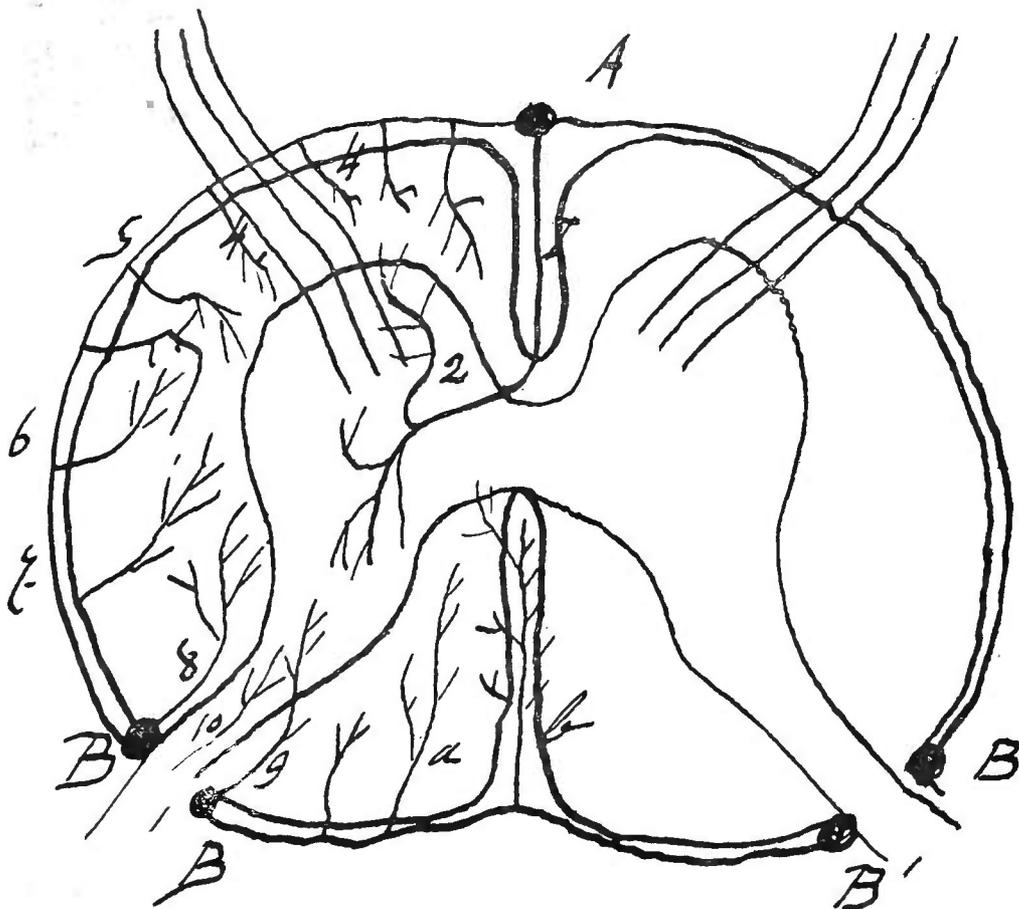
Les artères de la face postérieure de la moelle naissent aussi des vertébrales ; elles descendent le long de la face postérieure de la moelle, en se subdivisant chacune en deux branches : l'une interne qui descend en dedans des racines postérieures : c'est l'artère spinale postérieure interne ; l'autre en dehors des racines : c'est l'artère spinale postérieure externe. A la région dorsale, lombaire

et sacrée la disposition fondamentale reste à peu près la même ; toutefois les artères spinales, à ces régions, naissent alors des artères intercostales, des lombaires et des sacrées, qui pénètrent par les trous de conjugaison.

Quoi qu'il en soit, la moelle est parcourue de haut en bas par cinq colonnes artérielles, placées comme l'indique la figure schématique suivante.

Une antérieure *A* le long du sillon médian antérieur, quatre postérieures, deux de chaque côté de la moelle, longeant en dehors et en dedans le sillon collatéral postérieur *B* et *B'* de la figure suivante.

Fig. 24. (D'après KADYI.)



Les anastomoses transversales qui relient entre elles les diverses artères forment, au pourtour du tronc médul-

laire, un cercle artériel périmédullaire, d'où partent les artères destinées à l'intérieur de la moelle.

Branches intramédullaires.

De l'artère spinale antérieure partent des branches qui pénètrent horizontalement dans le sillon antérieur (1) jusqu'à la commissure blanche, et se jettent, sans se bifurquer, alternativement à droite et à gauche (Kadyi); chacune va former (2) de nombreux rameaux aux deux tiers antérieurs de la substance grise et, se recourbant en haut et en bas à la base de la corne antérieure, elle s'anastomose aux mêmes artères situées au-dessus et au-dessous d'elle, de manière à former une artère à direction longitudinale dans toute la hauteur de la moelle et située à la base de la corne antérieure. L'artère envoie également une branche vers la colonne de Clarke (3).

Enfin, quelques rameaux vont jusqu'à la substance blanche qui avoisine la corne antérieure.

Le long des racines spinales antérieures, les artères spinales latérales envoient des rameaux (4) qui suivent les racines, sous le nom de branches radiculaires antérieures, pour se ramifier dans la substance blanche contiguë et jusqu'à la substance grise immédiatement avoisinante.

Latéralement, du cercle anastomotique périmédullaire, se détachent l'artère latérale antérieure, latérale moyenne, latérale postérieure qui se distribuent à ces diverses parties du cordon médullaire latéral (5, 6, 7).

Les artères radiculaires postérieures donnent trois rameaux (8, 9, 10), l'un moyen, pour pénétrer directement dans la corne grise postérieure, les autres externe et interne.

Dans le cordon postérieur pénètrent plusieurs branches

venant de l'arc artériel postérieur : *a*) l'artère interfuniculaire entre le faisceau de Goll et de Burdach, et *b*) l'artère du sillon médian postérieur, qui se porte jusqu'au fond du sillon en se distribuant aux parois de celui-ci; cette artère est assez volumineuse.

Veines. — Les veines issues de la moelle se réunissent à la périphérie en six veines principales : trois antérieures et trois postérieures; des trois veines antérieures l'une longe le sillon médian antérieur, les deux autres, la ligne de sortie des racines nerveuses antérieures; des trois veines postérieures, une médiane suit le sillon médian postérieur, les deux autres longent la ligne d'entrée des racines postérieurs.

Unies entre elles par des anastomoses nombreuses et irrégulières, elles donnent naissance à des troncs veineux qui se portent vers les trous de conjugaison.

Vous voudrez bien retenir cette subdivision du réseau vasculaire antérieur et postérieur, et vous verrez que l'on a cherché à expliquer par ces dispositions certains phénomènes morbides et surtout l'anatomo-pathologie de diverses affections de la moelle, en combinant les notions nouvelles sur le rôle des infections ou intoxications avec la distribution des artères considérées comme les voies d'arrivée des agents morbides.

PHYSIOLOGIE DE LA MOELLE

La moelle épinière, au point de vue physiologique, est un organe de conduction pour les innervations centrifuges et centripètes conscientes.

Les impulsions motrices venant de l'encéphale suivent la voie des faisceaux pyramidaux et les impressions sensibles suivent le système des cordons postérieurs et gagnent le cerveau après l'entre-croisement en divers niveaux de la moelle et du mésocéphale.

Les sensations venant soit de la périphérie, soit de la profondeur de nos organes se subdivisent en sensations tactiles, sensibilité pour le froid et pour le chaud, sensations douloureuses, sens musculaire. Chacun de ces modes de sentir a ses voies particulières parmi les fibres des cordons postérieurs, sans qu'il soit possible aujourd'hui d'en indiquer la situation autrement que d'une manière approximative.

Les expériences de Schiff démontrent que les sensations de douleur se transmettent surtout par la substance grise. Peut-être en est-il de même pour celles du chaud.

La syringomyélie, qui détruit une partie de la substance grise, produit, en effet, l'abolition des sensations de douleur et de chaleur, avec conservation du froid et du tou-

cher, qui semblent donc suivre les cordons blancs de la moelle.

Outre les voies conscientes, la moelle renferme des fibres qui la relient aux centres réflexes du mésocéphale, tels le centre vaso-moteur et le centre respiratoire, qui sont situés dans la moelle allongée.

On ne connaît pas les fibres qui, parties de ces centres supérieurs, descendent dans la moelle et, après interruption dans la substance grise, se rendent à la périphérie par les racines antérieures; ni celles qui, venant de la périphérie, remontent jusqu'aux centres bulbaires. On sait seulement que la section d'un cordon latéral de la moelle paralyse les vaisseaux de la moitié homonyme du corps, plus bas que la lésion, et que les mêmes cordons latéraux servent de passage aux fibres qui descendent du centre respiratoire pour innerver les muscles respiratoires thoraciques du même côté.

Le fonctionnement de la moelle est jusqu'à un certain degré régi, modéré par le cerveau et le mésocéphale, action que l'on désigne plus communément sous le nom d'inhibition. Les fibres par lesquelles s'exerce l'action inhibitrice sont dans les cordons latéraux, et celles dévolues à l'inhibition volontaire, cérébrale, descendent vraisemblablement par les faisceaux pyramidaux.

En pathologie nous verrons l'exagération des réflexes médullaires s'expliquer par l'altération ou l'interruption de ces faisceaux.

Centres nerveux de la moelle épinière.

Mais la moelle n'est pas seulement un organe de conduction, elle fonctionne aussi comme centre réflexe autonome.

En décrivant l'anatomie médullaire, nous avons vu

chaque paire nerveuse rachidienne envoyer, par les racines postérieures, des fibres sensibles qui vont se mettre en contact avec les cellules motrices de la corne antérieure, et partir de celles-ci des fibres motrices qui émanent de la moelle par les racines antérieures et former un arc réflexe simple.

Fig. 25.



Arc réflexe. *m.* Muscle.

a. Fibre sensitive.

b. Corne postérieure.

c. Corne antérieure avec ses cellules motrices.

d. Fibre motrice.

Chaque paire nerveuse rachidienne et les muscles innervés par elle ont ainsi un centre réflexe dans la moelle, dont le fonctionnement peut être, à l'état normal, produit par l'excitation soit des terminaisons nerveuses à la peau, soit par l'excitation du tendon musculaire.

Ces deux sortes d'excitations donnent naissance aux réflexes cutanés et aux réflexes tendineux ; nous allons les décrire avec quelques détails justifiés par l'importance clinique de l'examen des réflexes.

Les principaux réflexes cutanés qu'on étudie en clinique sont :

a) Le réflexe plantaire, qui produit la flexion dorsale des orteils et du pied, ou même la contraction de tous les muscles du membre inférieur, quand on excite la plante des pieds par chatouillement, par exemple ; le centre de réflexion plantaire est situé à la partie inférieure du renflement lombaire ;

b) Le réflexe bulbo-caverneux, qui consiste en ce que; si vous placez l'index d'une main sur la portion bulbair de l'urètre et saisissez, entre l'index et le pouce de l'autre main, le gland, soit immédiatement, soit au travers du prépuce et le laissez échapper rapidement, vous sentez un choc produit par la contraction rapide des muscles bulbo-caverneux (Blocq);

c) Le réflexe crémastérien, consistant en une ascension brusque du testicule si l'on vient à effleurer la face interne de la cuisse, ou si, avec toute la main, on comprime fortement la cuisse au-dessus du condyle interne.

Ces deux réflexes sont utilisés pour connaître le fonctionnement du centre génito-spinal et distinguer la perte de virilité tabétique de celle de la neurasthénie.

Le centre de ce réflexe est à la hauteur des première et deuxième paires lombaires ;

d) Le réflexe abdominal produit la contraction des muscles de l'abdomen du côté excité; il s'obtient en pincant légèrement la peau, ou en passant le doigt sur la peau de l'abdomen. Centre de réflexion entre les huitième et douzième paires dorsales.

L'absence du réflexe abdominal fait reconnaître le côté paralysé dans l'hémiplégie et distinguer l'hémiplégie par hémorragie de l'hémiplégie hystérique ;

e) Le réflexe épigastrique produit des contractions épigastriques du muscle droit de l'abdomen en excitant la peau des quatrième, cinquième et sixième espaces intercostaux.

Centre réflexe entre la quatrième et la huitième paires dorsales ;

f) Le réflexe mammaire qu'on obtient par pincement du mamelon ;

g) Le réflexe scapulaire, qui consiste en une contraction de quelques-uns ou de tous les muscles qui s'insèrent

à l'omoplate, est provoqué par l'excitation cutanée de cette région.

Le centre médullaire correspondant siège dans la moelle entre la septième paire cervicale et la deuxième dorsale.

L'examen de ces réflexes est important pour établir la hauteur à laquelle est parvenue une affection médullaire.

Lorsque les réflexes cutanés se produisent normalement, leur existence indique l'intégrité de leur centre dans la moelle.

Ils n'ont cependant pas une importance diagnostique aussi grande que les réflexes tendineux, parce qu'on ne peut les circonscrire aussi nettement à tel groupe musculaire et parce que la volonté a sur eux une influence inhibitrice plus grande ; c'est pour cette raison qu'on ne peut produire plusieurs d'entre eux sur soi-même.

Il y aura absence ou diminution des réflexes cutanés par lésion de leur centre médullaire, et de plus quand l'inhibition cérébrale s'exercera avec plus d'intensité, à la suite, par exemple, d'une excitation violente du cerveau ou de la voie cérébro-spinale.

Il y aura exagération quand l'inhibition ne pourra s'exercer, par exemple, par solution de continuité de la voie cérébro-spinale centrifuge.

Mais il faut remarquer que les deux ordres de réflexes cutanés et tendineux sont, jusqu'à un certain point, indépendants l'un de l'autre, ce qui s'explique si vous considérez que le réflexe cutané a son origine à la surface cutanée par excitation des terminaisons nerveuses à la peau, et réflexion motrice sur les muscles ; tandis que le réflexe tendineux prend naissance par excitation des nerfs sensitifs du tendon ou même du corps musculaire.

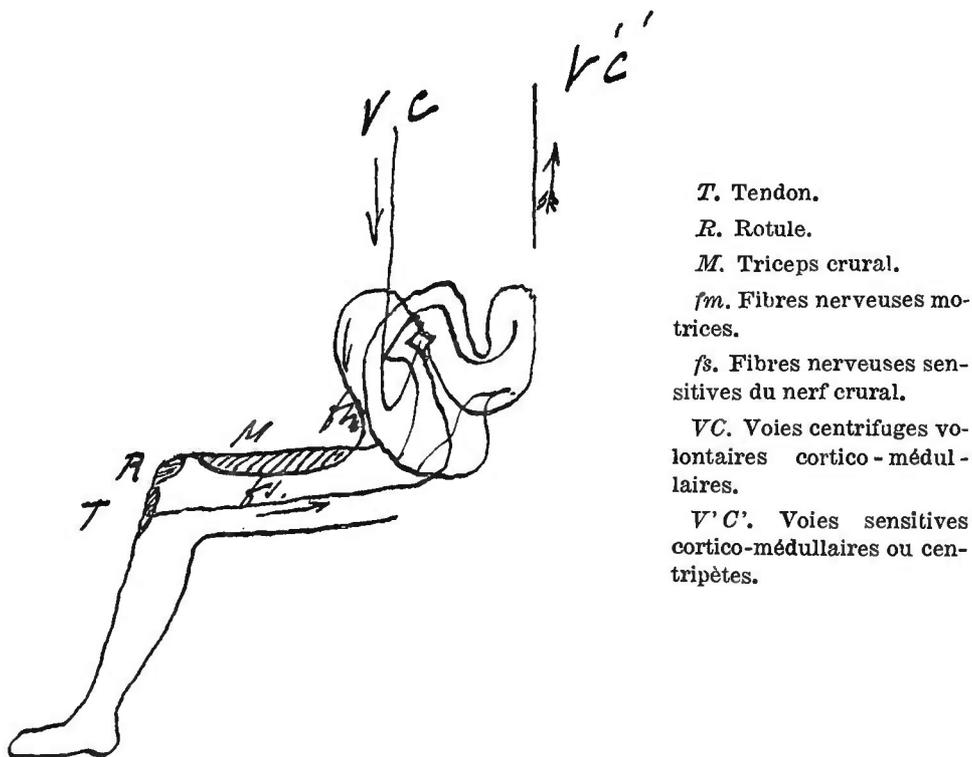
L'absence de l'un n'entraîne pas nécessairement celle de l'autre, mais, en général, l'augmentation des deux réflexes est parallèle.

Réflexes tendineux.

L'examen de l'état des réflexes tendineux est de la plus grande importance au point de vue clinique : l'attention a été attirée sur eux par Westphall et Erb et, bien qu'il soit possible de provoquer des contractions réflexes, dans la plupart des muscles, par excitation de leur tendon, il est d'usage de rechercher surtout ceux du genou, du tendon d'Achille, du poignet, du coude et du masséter.

Nous décrirons, en particulier, le réflexe rotulien. Le phénomène consiste en ce qu'un coup brusque, porté sur le milieu du tendon rotulien, produit une contraction

Fig. 26.



du triceps crural et projection de la jambe et du pied. L'excitation atteint les corpuscules musculo-tendineux de Golgi, que l'on trouve dans les tendons, et se transmet,

par les fibres nerveuses centripètes, aux cellules nerveuses de la moelle, pour se réfléchir en une incitation motrice portée au triceps crural par les fibres motrices du nerf crural.

Le schéma très simple ci-contre vous fait voir le trajet de l'axe réflexe d'un coup d'œil.

En considérant les conditions qui, dans l'axe réflexe lui-même, peuvent amener une disparition ou une diminution du réflexe, nous trouvons :

1° Dans le nerf sensisif, toute altération traumatique ou morbide (névrite) du nerf, en son trajet extra et intramédullaire (tabès postérieur);

2° Altération des cellules nerveuses, centre du réflexe, par exemple, au cours d'une poliomyélite ;

3° Une lésion du nerf moteur centrifuge (névrite, traumatisme).

M. Pierre Marie indique aussi, en dehors de ces causes directes, les influences suivantes, comme causes de la diminution du réflexe rotulien : l'âge avancé ; sur cinquante-six personnes de plus de quatre-vingts ans, exemptes de toute affection du système nerveux, le réflexe était aboli neuf fois, très faible dans sept cas. Il est, en général, plus intense chez l'enfant que chez l'adulte. La fatigue diminue l'intensité du mouvement, si elle est poussée trop loin ; il en est de même du sommeil, de l'anémie de la moelle, de diverses maladies infectieuses (diphthérie), de l'action du chloroforme et de divers toxiques.

L'exagération du réflexe se produit, au contraire, dans les lésions de la voie cortico-motrice atteignant un point quelconque de cette voie au-dessus de la moelle lombaire : sclérose systématique du faisceau pyramidal post-hémiplégique ; myélite transverse ; sclérose latérale amyotrophique ; compression de la moelle etc. au-dessus

de la moelle lombaire où se trouve le centre de réflexion.

Dans tous ces cas il s'agit de la suppression de l'action inhibitrice cérébrale, qui se fait, comme nous l'avons vu, par la voie pyramidale et les cordons antéro-latéraux.

Parmi les conditions générales qui tendent à exagérer le réflexe du genou, M. Marie cite l'excitation sensorielle vive; certaines affections aiguës (fièvre typhoïde, tuberculose, pneumonie), les intoxications aiguës et, entre toutes, l'intoxication par la strychnine.

L'effort musculaire augmente le mouvement, et sur cette propriété est basée l'expérience de Jendrassik, qui consiste à joindre les deux mains en croix et exercer un effort de traction vive pendant qu'on percute le tendon. Souvent le réflexe, difficile à constater chez quelques sujets, reparaît.

L'importance des modifications du réflexe patellaire, au point de vue des déductions cliniques, est assez grande pour nécessiter quelques précautions à prendre lorsqu'on veut l'étudier.

Il faut d'abord mettre le triceps crural dans un état de relâchement aussi complet que possible et, pour cela, si l'on veut être dans les meilleures conditions, faire asseoir le sujet sur une table, de manière que le bord de la table touche le creux du jarret; détourner l'attention du sujet et frapper soit au moyen d'un marteau à percussion, soit avec le bord cubital de la main, au milieu du tendon, un coup sec, faible d'abord, plus fort ensuite, s'il y a lieu; on juge, d'après la force à employer, de l'état du réflexe. Le plus souvent on se contente de placer son genou sous celui du patient et l'on procède comme ci-dessus; ou bien encore, on se contente de soulever la cuisse d'une main et l'on frappe de l'autre.

Souvent, le réflexe étant faible, il faut faire mettre la cuisse à nu, non seulement pour qu'il n'y ait aucune

étouffe entre le tendon et le percuteur, mais encore pour examiner s'il ne se produit pas dans le muscle un soulèvement, inappréciable autrement parfois qu'en appliquant la main sur le muscle, et insuffisant pour déterminer un mouvement de balancement de la jambe.

Une cause d'erreur peut résider dans le fait signalé par Westphall, que la percussion de la peau du genou produit un mouvement analogue au réflexe tendineux vrai ; pour distinguer ce pseudo-réflexe, on fait un pli à la peau et l'on percute ce pli : si le mouvement se produit, c'est un pseudo-réflexe de Westphall.

Il suffira de vous recommander aussi de ne pas prendre le balancement, que vous pourriez imprimer vous-même à la jambe en percutant, pour un mouvement produit par la contraction du muscle crural.

Parmi les phénomènes de la même catégorie, il faut encore citer le clonus du pied, qui consiste en une série de secousses provoquées par les contractions rythmiques des muscles du mollet, avec flexion et extension alternative du pied ; on obtient ce phénomène, si, la jambe étant fléchie, on étend le pied et qu'on le ramène brusquement en flexion forcée, plusieurs fois de suite.

Il accompagne souvent l'exagération intense des réflexes tendineux.

Enfin, citons la contraction, dite paradoxale de Westphall, qui consiste à faire passer un muscle de l'état de raccourcissement passif à la contraction réelle ; pour cela, on fléchit fortement le pied du malade sur la jambe ; le tibial antérieur reste parfois contracté, son tendon fait une saillie qui ne s'efface qu'au bout de quelque temps. On n'observe guère ce phénomène qu'au muscle tibial antérieur.

Signalons encore les réflexes obtenus en percutant non plus les tendons, mais le périoste et certaines aponé-

vroses, et qu'on désigne sous le nom de réflexes fasciaux et périostaux ; exemples : contraction du quadriceps crural en percutant la face antérieure du tibia ; contraction des adducteurs de la cuisse par la percussion du condyle interne du tibia, etc.

Ils sont moins importants que les réflexes tendineux et parmi ceux-ci, outre le réflexe du tendon rotulien, on recherche encore, en pratique, quelques réflexes du membre supérieur et du maxillaire ; ce sont : le réflexe du poignet, le réflexe olécranien, le réflexe bicipital et le réflexe massétéren. Il faut noter que ces réflexes sont moins prononcés habituellement que ceux du membre inférieur et qu'ils peuvent manquer sans que l'on puisse y voir une altération morbide des centres.

Réflexes des organes viscéraux

Outre les centres élémentaires que nous venons de passer en revue, la moelle épinière renferme encore des centres d'un mécanisme plus complexe, dont les uns sont tout à fait involontaires, ou réflexes purs, et les autres partiellement volontaires et partiellement réflexes. Ces organes renferment donc en partie des fibres musculaires lisses, en partie des fibres musculaires striées, soumises celles-ci à la volonté.

Les maladies de la moelle épinière retentissent habituellement sur le fonctionnement de ces organes et les complications qu'elles entraînent en font souvent les plus redoutables symptômes.

On trouve dans la substance grise médullaire les centres suivants :

1° Centre ano-spinal, pour la défécation, situé dans la moelle lombaire (Masius, Van Lair, Goltz) ;

2° Des centres génito-spinaux, également situés dans

la portion lombaire et comprenant des centres pour les contractions de la matrice et du vagin ; un centre pour l'érection, en partie soumis à l'influence cérébrale psychique ; un centre éjaculatoire ;

3° Des centres vaso-constricteurs et vaso-dilatateurs soumis à l'hégémonie du centre vaso-moteur bulbaire et en partie à l'influence psychique ;

4° Un centre cilio-spinal, à la partie inférieure de la moelle cervicale, produisant la dilatation de l'iris ;

5° Des centres pour la sécrétion sudorale. Nous verrons dans diverses maladies l'abolition ou l'augmentation de la transpiration ; ils sont également sous la dépendance mésocéphalique ;

6° Un centre vésico-spinal, subdivisé en deux centres secondaires, l'un pour le sphincter lisse du col de la vessie et l'autre pour les fibres lisses du *detrusor urinæ* (Masius) ; tous deux situés l'un près de l'autre, dans la moelle lombaire. Vous savez qu'il existe un sphincter volontaire vésical représenté par le muscle de Wilson au niveau du col prostatique, et que, de plus, la pression des muscles de la paroi abdominale aide puissamment à l'expulsion volontaire de l'urine.

L'acte de la miction s'accomplit en plusieurs temps : l'urine s'accumulant dans la vessie provoque une excitation des nerfs sensibles de la paroi et une contraction réflexe du *detrusor urinæ*. Si la quantité d'urine est peu abondante, le sphincter lisse suffit, par une contraction réflexe, à maintenir la vessie fermée. La sensation n'est pas perçue.

Mais si la quantité d'urine augmente et distend la vessie, le détrusor fait passer quelques gouttes, malgré le sphincter lisse, qui tombent dans la portion prostatique, et celle-ci renvoie la sensation à l'encéphale, de sorte qu'alors nous ressentons le besoin d'uriner, auquel nous

pouvons satisfaire volontairement ou résister par contraction voulue du sphincter strié.

L'altération soit des centres réflexes vésico-spinaux soit des voies qui relient ces centres à l'encéphale donnera lieu à toutes les variétés de troubles de l'urination que nous décrirons en pathologie. Ils comptent parmi les plus importantes et les plus graves complications des maladies du système nerveux. Supposez une lésion du centre spinal, la contractilité des muscles de la paroi vésicale ne sait plus agir, la vessie se distend et l'urine ne s'écoule que quand la pression est assez forte pour vaincre la résistance du sphincter lisse ; la sensation n'étant pas perçue, le malade ne fait pas d'effort volontaire pour vider sa vessie qui laisse écouler l'urine goutte à goutte. C'est l'incontinence par regorgement, qui se complique souvent de cystite, la vessie étant toujours remplie et nécessitant de fréquents cathétérismes. Soit encore une lésion siégeant plus haut que la moelle lombaire, par exemple une myélite transverse ; la vessie étant remplie, le malade n'en aura pas conscience, les voies cérébrales ne fonctionnant pas ; mais le centre spinal est intact, il agit souvent avec plus d'activité par suppression de l'inhibition des centres supérieurs et, dès lors, l'excitation produite par l'urine fera contracter le *détrusor urinæ*, et le liquide passera dans la portion prostatique, sans que la contraction volontaire du sphincter de Wilson agisse, puisque le cerveau n'est pas averti, ni le besoin d'uriner ressenti. L'urine s'écoulera donc, si la pression due à la contraction des parois de la vessie est suffisante pour vaincre la résistance du sphincter lisse du col vésical ; cet écoulement sera involontaire, non perçu autrement que parce que le malade se sentira mouillé. Il y a, en ce cas, incontinence vraie et inconsciente. En d'autres cas, la sensation pourra encore se faire sentir

par les voies centripètes, mais la contraction volontaire du sphincter de Wilson ne se fait plus et dès lors le malade est incapable de retenir son urine.

Dans d'autres cas encore, les muscles lisses étant paralysés, le malade fait des efforts violents pour suppléer à l'insuffisance de contraction vésicale, et pour cela s'accroupit pour tendre davantage les muscles abdominaux; ou bien, il lui faut un temps considérable pour vider sa vessie.

Dans les urinoirs publics, cette longue attente lui attire les reproches ou les quolibets et devient une cause d'ennuis.

D'autres troubles urinaires peuvent encore se produire que nous exposerons à propos des diverses affections médullaires.

Centres trophiques de la moelle.

Outre les fonctions que nous venons de passer rapidement en revue dans les chapitres qui précèdent, la moelle exerce encore une influence sur la nutrition de divers tissus, que l'on appelle action trophique : les altérations de la substance grise médullaire retentissent, en effet, sur les tissus cutanés, osseux, articulaires, glandulaires, musculaires, par un mécanisme encore peu expliqué, mais bien réel. Pour le tissu musculaire, on sait, à n'en pas douter, que l'altération des cellules nerveuses de la corne antérieure de la moelle est toujours suivie de la dégénérescence subséquente des muscles innervés par les filets nerveux qui émanent de ces cellules ganglionnaires et vous verrez la maladie dite poliomyélite antérieure se caractériser toujours par l'atrophie musculaire des groupes dépendant de la portion médullaire atteinte par la lésion.

La localisation, pour les centres trophiques qui exercent leur action sur les autres tissus, est moins connue ; il semble que la nutrition des os, des articulations, dépend de la substance grise centrale. Pour compléter les notions qui nous sont nécessaires dans l'étude des maladies de la moelle, nous terminerons cet exposé par l'examen de l'action électrique sur la motricité et la sensibilité.

On ne peut, en effet, séparer aujourd'hui l'électricité de l'étude des maladies du système nerveux, car elle constitue un agent d'une importance capitale pour le diagnostic, le pronostic et le traitement.

On emploie, comme vous le savez, dans le traitement des affections du système nerveux trois sortes d'électricité : l'électricité statique, galvanique et faradique.

Mais nous laisserons de côté, pour le moment, ce qui concerne l'électrothérapie, parce que ces applications seront indiquées à propos du traitement de chaque maladie.

Nous n'envisageons maintenant que l'exploration clinique du système nerveux au moyen de l'électricité, et dans ce but, deux sources seulement d'électricité sont usitées : le courant interrompu, ou d'induction, et le courant constant, ou galvanique. Quant à l'électricité statique, elle n'est employée que pour le traitement.

EXPLORATION DE LA SENSIBILITÉ ET DE LA CONTRACTILITÉ ÉLECTRIQUES

L'exploration clinique des maladies du système nerveux comporte aujourd'hui l'examen de la sensibilité cutanée et l'examen de la contractilité électrique des nerfs et des muscles. Dans la description des diverses affections du système nerveux, vous y verrez toujours notées les réactions obtenues par le courant interrompu et par le courant constant.

Le premier est généralement obtenu avec la bobine à induction de Dubois-Raymond; le second est produit par une série de piles électriques, organisée de manière à pouvoir employer un nombre voulu d'éléments, et la quantité d'électricité employée peut se mesurer soit par le nombre des éléments, soit au moyen d'un galvanomètre.

On peut se proposer de faire l'examen de la sensibilité cutanée ou bien, ce qui est le plus important, d'étudier la contractilité électrique des nerfs et des muscles. Chacune de ces recherches demande un procédé spécial.

EXAMEN DE LA SENSIBILITÉ ÉLECTRO-CUTANÉE

La sensibilité de la peau est souvent altérée dans ses différents modes : par l'électricité on calcule la quantité d'électricité qu'il faut pour produire non pas la douleur, mais ces sensations spéciales, que vous connaissez sans doute par expérience, de fourmillement, de picotement léger

On ne se sert pour ce mode d'exploration que du courant faradique.

Il peut y avoir diminution ou exaltation de la sensibilité électrique à la surface cutanée.

Pour apprécier s'il y a augmentation ou diminution de la sensibilité, il faut avoir des points de comparaison et, pour cela, il faut rechercher, sur deux points symétriques du même individu, quel est l'écartement minimum de la bobine, nécessaire pour produire une sensation légère, du côté supposé sain ; s'il y a diminution du côté opposé, cela indiquera une altération en moins de la sensibilité.

Mais s'il y a diminution des deux côtés, cette base d'appréciation vous manque et il faut donc chercher une comparaison avec les mêmes zones chez un autre individu sain.

Or, la sensibilité varie et sur le même sujet, et sur les différents sujets.

On n'a donc là qu'une base assez incertaine. Néanmoins, avec un peu d'attention et d'habitude, il est possible d'arriver à apprécier à peu près, non pas d'une manière précise, l'augmentation ou la diminution de la sensibilité électrique.

L'examen de la contractilité des nerfs et des muscles présente une bien plus grande importance diagnostique.

EXAMEN DE LA CONTRACTILITÉ ÉLECTRIQUE

On emploie les deux sortes d'électricité : faradique et galvanique.

Il faut avoir soin, au préalable, d'humecter la peau et les électrodes avec de l'eau salée, afin de diminuer la résistance que la peau offre au passage du courant qui est ici destiné aux nerfs et aux muscles plus profondément situés.

Les deux pôles de la machine sont appliqués l'un sur le sternum ou le sacrum, suivant qu'il s'agit de la partie antérieure ou postérieure du sujet, l'autre sur les points à électriser.

Le pôle appliqué sur le sternum ou le sacrum reste en place et s'appelle pôle indifférent ou perdu ; il doit avoir une surface assez large, environ 10 centimètres carrés, d'après Erb.

Le pôle mobile est plus étroit et souvent on lui donne la forme conique ou ronde, afin de mieux limiter le point d'action, et en même temps d'obtenir le dégagement le plus intense d'électricité, puisque, à quantité égale d'électricité que l'on développe, l'intensité est d'autant plus grande que la surface d'écoulement de l'électricité est petite.

Pour explorer les réactions des muscles et des nerfs il faut connaître des points de repère, correspondant à certaines régions où l'excitation donne les meilleurs résultats.

En ce qui concerne les muscles, Duchenne de Boulogne a fait voir qu'il existe des points où leur contraction se fait le mieux ; ce sont les points moteurs, qui correspondent aux endroits où les nerfs pénètrent dans les muscles. Les nerfs présentent également des points où, par leur

situation superficielle, ils sont plus accessibles à l'action excitante.

Ces points, déterminés avec soin par Erb et d'autres observateurs, sont indiqués sur les figures de la fin de ce chapitre, qui se trouvent dans tous vos ouvrages de pathologie nerveuse. Nous les reproduisons ici d'après Hirt.

Il faut distinguer l'excitation faradique de l'excitation galvanique, ces deux modes d'électriser étant tout différents.

Courants faradiques.

On peut appliquer un pôle sur le point perdu, sacrum ou sternum, mais on se contente généralement de placer les deux électrodes sur le muscle à examiner. Ces courants, appliqués soit sur un muscle, soit sur un nerf, produisent, quand ils sont suffisamment forts, des contractions.

Si le nombre d'interruptions du courant est de plus de trente par seconde, les contractions se confondent en une seule contraction permanente, que l'on désigne sous le nom de contraction tétanique, par opposition aux contractions isolées qui sont dites cloniques.

Pour procéder à l'examen, on éloigne d'abord au maximum la bobine induite, puis on la rapproche de plus en plus, de manière à augmenter la force des courants jusqu'à ce qu'on obtienne une contraction musculaire. L'échelle graduée de l'appareil vous indique le degré auquel il a fallu arriver pour obtenir ce résultat.

En comparant avec ce que l'on obtient en appliquant l'électrode du côté supposé sain, vous constatez s'il y a une différence en plus ou en moins, d'où vous concluez à l'augmentation ou à la diminution de l'excitabilité faradique.

Mais s'il y a altération des deux côtés il faut chercher

un autre point de comparaison, par exemple sur un individu normal. Or, ici encore une difficulté surgit : la résistance électrique de la peau varie, dans les mêmes zones, avec les individus. Votre base d'appréciation n'est donc qu'une moyenne peu précise.

On conseille alors d'explorer la contractibilité électrique de quatre nerfs que Erb choisit ainsi : rameau supérieur du frontal, pour les muscles sourcilier et frontal ; rameau de l'accessoire pour le trapèze, le cubital au-dessus du pli du coude, péronier au-dessus de la tête du péroné.

La comparaison des résultats obtenus nous permet, d'après ces moyennes, d'apprécier s'il y a modification de l'excitabilité faradique.

EXAMEN GALVANIQUE

Ce mode d'exploration est le plus intéressant et donne les renseignements les plus précis sur l'état des muscles, des nerfs, des centres nerveux. Il est nécessaire d'exposer d'abord la manière dont ils se comportent à l'état normal. Pour cela un pôle, le négatif ou kathode qu'on désigne par l'abréviation *KA*, est appliqué sur le nerf ou le muscle; l'autre pôle, positif, anode, ou *An*, est appliqué sur le sacrum ou le sternum.

1° Vous faites passer un courant dont l'intensité doit augmenter jusqu'au moment où se produit une contraction, la plus faible possible, à la fermeture du courant au pôle négatif. On représente cela par l'abréviation *KA. F. S.* (kathode fermée secousse);

2° Si alors on augmente l'énergie du courant, on voit la secousse *KA. F. S.* devenir plus énergique, puis survenir une contraction à la fermeture de l'anode, ce que l'on représente par *An. F. S.*; peu de temps après, une secousse se produit aussi à l'ouverture de l'*An.*, donc *An. O. S.*;

3° Si maintenant vous employez un courant très fort, à la fermeture de la *KA*. il se produit une contraction permanente, tétanique, ce qu'on figure par *KA. F. Te.*

Souvent, mais pas toujours, il se produit aussi une contraction à l'ouverture du négatif *KA. OS.*

Quant au pôle positif, il y a *An FS — An OS*.

On exprime ces lois de contractions normales par la formule suivante, de M. Grasset : Le pôle négatif excite plus que le positif, et excite plus à la fermeture qu'à l'ouverture ; le pôle positif excite moins et à peu près également à la fermeture et à l'ouverture. On fait encore le tableau synoptique suivant en employant seulement les lettres :

- I. Courant faible : *KA. F. S.*
- II. Courant moyen : *KA. F. S. — An. F. S. — An. O. S.*
- III. Courant très fort : *KA. F. Te. — KO. S. — An. F. S. — An. O. S.*

Telles sont les lois de la contraction quand on applique les électrodes sur les points moteurs, par l'intermédiaire des nerfs. Mais pour l'excitation directe des muscles, ces lois dites de Pflüger subissent quelques modifications que voici :

La prédominance de la contraction de fermeture négative sur la positive est moins grande ; les contractions d'ouverture *An. O. S.* et *KA. O. S.* font presque toujours défaut. Les contractions ne sont pas aussi instantanées que lors de l'excitation du nerf.

Normalement la dose minima d'électricité nécessaire pour obtenir une contraction, par conséquent à la fermeture du pôle négatif, est de 1 à 3 milliampères.

Conclusions à tirer des modifications indiquées par l'action des courants.

Si l'examen au moyen du courant faradique et du courant galvanique donne lieu à des contractions normales, bien qu'il y ait une paralysie motrice, il faut en conclure que l'arc réflexe est intact, fibres sensibles du nerf, cellule de la corne antérieure et fibres motrices du tronc ner-

veux. Il faudra donc attribuer la paralysie à ce que l'influx moteur cérébral ne fait plus sentir son action, soit par suite d'une lésion cérébrale, soit par une lésion médullaire, mais qui siège au-dessus de l'arc réflexe du muscle.

Enfin, dans les paralysies très légères par lésions peu importantes du nerf.

L'excitabilité peut se montrer augmentée, ou bien elle peut être diminuée.

Il n'y a guère augmentation que dans la tétanie, d'après Erb, et dans les paralysies périphériques récentes.

Elle est assez souvent diminuée dans la paralysie bulbaire et spinale, dans l'atrophie musculaire progressive, dans les paralysies anciennes avec atrophie musculaire par inaction.

Enfin l'excitabilité électrique est modifiée non plus dans sa quantité, mais dans sa qualité, et la loi normale de contraction est changée. Ces modifications, que l'on désigne sous le nom de réaction de dégénérescence complète ou incomplète, sont les plus importantes de l'électrodiagnostic et correspondent à des altérations anatomiques précises dans les nerfs et dans les muscles.

Mais ici nerfs et muscles se comportent d'une manière entièrement différente.

Considérons, par exemple, une paralysie au début. Quelques jours après l'apparition de la paralysie, si l'on excite le nerf galvaniquement et faradiquement, on trouve une diminution progressive de l'excitabilité, qui après trois ou quatre semaines s'éteint tout à fait pour les deux sortes de courants.

Quant aux muscles, l'excitabilité faradique suit la même marche décroissante.

Mais l'électricité galvanique se comporte tout différemment.

Tout d'abord la contraction n'apparaît plus brusque, instantanée, mais lentement, traînée comme en longueur, et persistant souvent pendant tout le temps que le courant passe.

En même temps l'irritabilité musculaire par le courant galvanique est augmentée, car dès la seconde semaine, un courant plus faible que normalement suffit à produire la contraction.

De plus, et c'est le point capital, les lois de contraction sont modifiées :

La fermeture du pôle positif donne une contraction apparaissant aussi vite et même plus intense que la fermeture du négatif; donc on a :

$$An. F. S. = \text{ou} > KA. F. S.;$$

et la contraction à l'ouverture de la *KA.*, qui était la dernière à se produire, se montre plus forte et égale presque la contraction d'ouverture à l'*An.*

Après un temps de quatre à huit semaines, si la paralysie est incurable, l'excitabilité galvanique diminue jusqu'à disparaître tout à fait.

Si le pronostic doit être favorable, lentement les contractions reprennent leur mode de production, de plus en plus rapides, la contraction en *KA. F. S.* reprend sa prédominance, le muscle et le nerf reprennent également leur excitabilité par le courant faradique et l'état normal reparait.

Fait remarquable, l'incitation volontaire cérébrale reparait avant l'incitation électrique; le mouvement volontaire est donc plus précoce que le mouvement provoqué par l'électrisation; l'influx nerveux naturel sait déjà passer par les fibres du nerf, quand le courant électrique n'y passe pas encore.

Réaction de dégénérescence incomplète, partielle.

Cette altération consiste en ce que, dans le nerf, il y a diminution de l'excitabilité faradique et galvanique ; dans le muscle, diminution de l'excitabilité faradique à un faible degré, mais en même temps l'excitabilité *galvanique* présente les modifications de la réaction de dégénérescence : accroissement de l'excitabilité, prédominance des contractions de fermeture en anode, ralentissement du mouvement de contraction.

Elle se rencontre dans les paralysies légères, à pronostic favorable généralement, comme dans les paralysies à frigore.

Voyons maintenant quelle est la valeur de la réaction de dégénérescence au point de vue du diagnostic et du pronostic.

La réaction de dégénérescence complète dénote une altération dégénérative des nerfs et des muscles séparés de leur centre trophique, la cellule motrice de la corne antérieure, ou la destruction de celui-ci. Elle indique donc un trouble grave de la cellule nerveuse, ou une altération grave du nerf qui prend naissance dans cette cellule.

1. Les lésions atteignant directement le nerf peuvent être traumatiques (section, écrasement, compression intense); ou morbides (névrites toxiques, infectieuses).

2. Lésions des cornes antérieures de la moelle : poliomyélites aiguës de l'enfant, de l'adulte; poliomyélite subaiguë et chronique; sclérose latérale amyotrophique de Charcot; toutes les affections qui intéressent la corne antérieure, par extension à cette partie de la moelle : tumeurs, myélites diffuses, syringomyélie, etc.

L'atrophie progressive d'Aran Duchenne, la présente

à un faible degré, et seulement aux muscles de la main.

Le même résultat s'observe pour les lésions bulbaires qui se caractérisent par une lésion des noyaux gris, mais les processus étant généralement lents, une fibre s'entreprenant l'une après l'autre, la réaction n'est pas très nette.

La conséquence à tirer de l'absence de la réaction de dégénérescence, c'est que les cellules nerveuses et les nerfs moteurs sont intacts. S'il y a paralysie, c'est que la cause réside soit dans le cerveau, soit dans les cordons blancs de la moelle, soit dans une névrose (hystérie), soit dans une altération primitive du muscle lui-même (myopathie primitive).

A propos des myopathies primitives, certains doutes ont été émis sur la valeur diagnostique de l'absence de la réaction. On aurait rencontré la réaction dans certains cas, où cependant le muscle seul était atteint. (Raymond.)

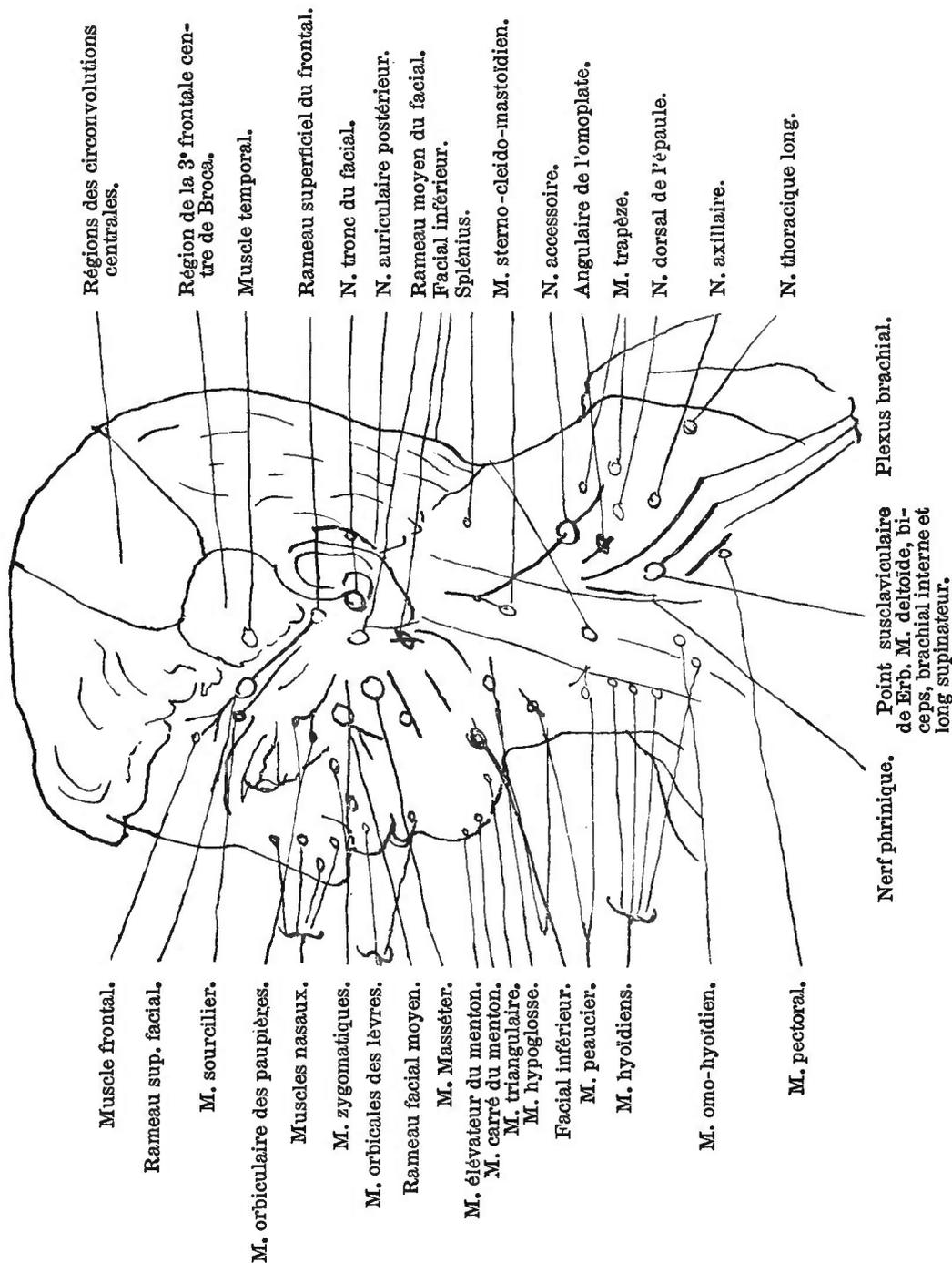
Au point de vue du pronostic, il est possible de se faire une idée de la durée probable de la paralysie, d'après la forme de la réaction.

Si la réaction électrique est normale, la durée sera de quelques semaines.

Si elle est en dégénérescence partielle, la cure demandera deux à trois mois.

Si la réaction de dégénérescence est complète, la durée sera très longue, mais pourra guérir suivant la cause productrice : lésion traumatique, par exemple, névrite ; si les cellules médullaires sont atteintes et que les symptômes appartiennent à une forme de maladie fatalement progressive de l'axe nerveux bulbo-spinal, le pronostic est défavorable.

Fig. 27.



Régions des circonvolutions centrales.

Région de la 3^e frontale centre de Broca.

Muscle temporal.

Rameau superficiel du frontal.

N. tronc du facial.

N. auriculaire postérieur.

Rameau moyen du facial.

Facial inférieur.

Splénius.

M. sterno-cleido-mastoïdien.

N. accessoire.

Angulaire de l'omoplate.

M. trapèze.

N. dorsal de l'épaule.

N. axillaire.

N. thoracique long.

Muscle frontal.

Rameau sup. facial.

M. sourcilier.

M. orbiculaire des paupières.

Muscles nasaux.

M. zygomatiques.

M. orbitales des lèvres.

Rameau facial moyen.

M. Masséter.

M. élévateur du menton.

M. carré du menton.

M. triangulaire.

M. hypoglosse.

Facial inférieur.

M. peaucier.

M. hyoïdiens.

M. omo-hyoïdien.

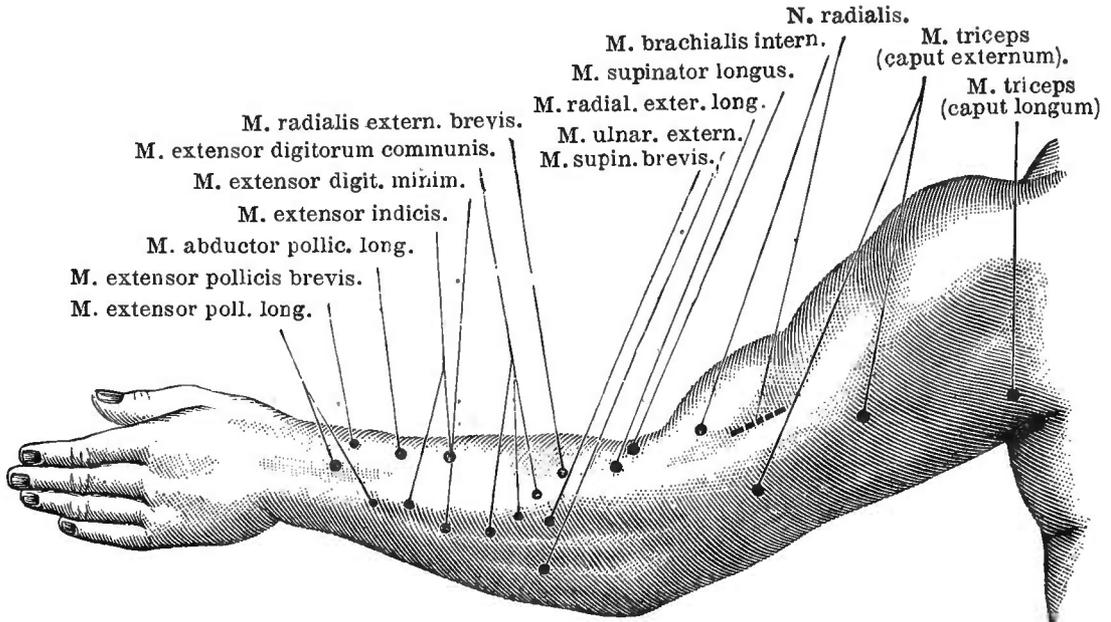
M. pectoral.

Nerf phrénique.

Point susclaviculaire de Erb. M. deltoïde, biceps, brachial interne et long supinateur.

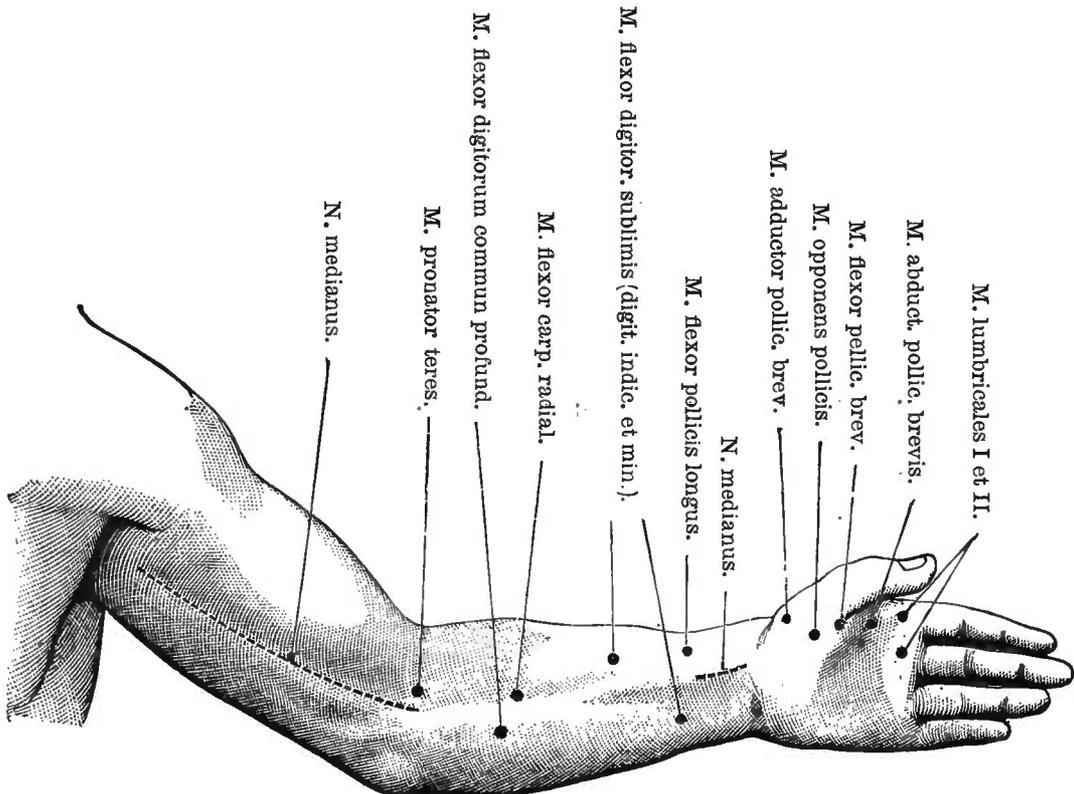
Plexus brachial.

Fig. 28.



Points moteurs du nerf radial et des muscles innervés par lui. (D'après HIRT.)

Fig. 29.



Points moteurs du nerf médian et des muscles qu'il innerve. (D'après HIRT.)

Fig. 30.

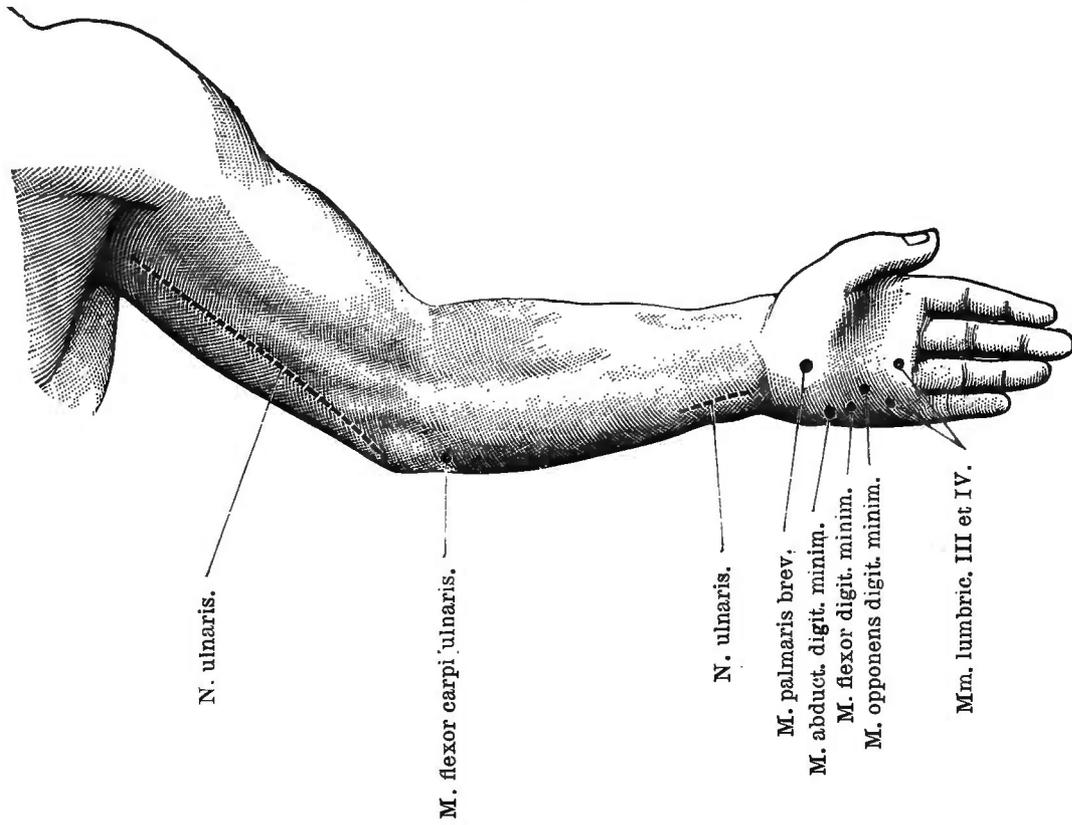
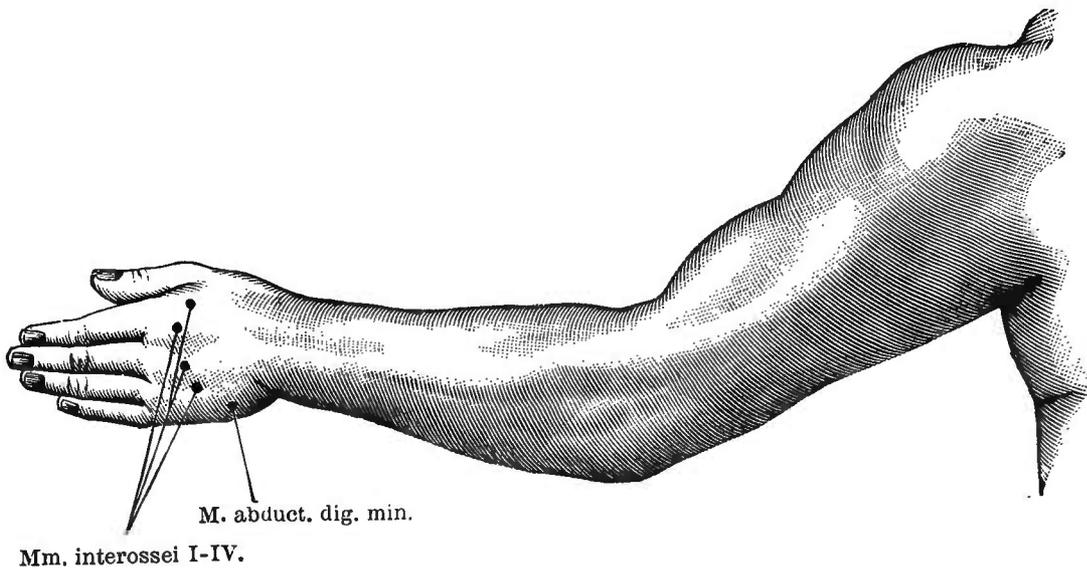
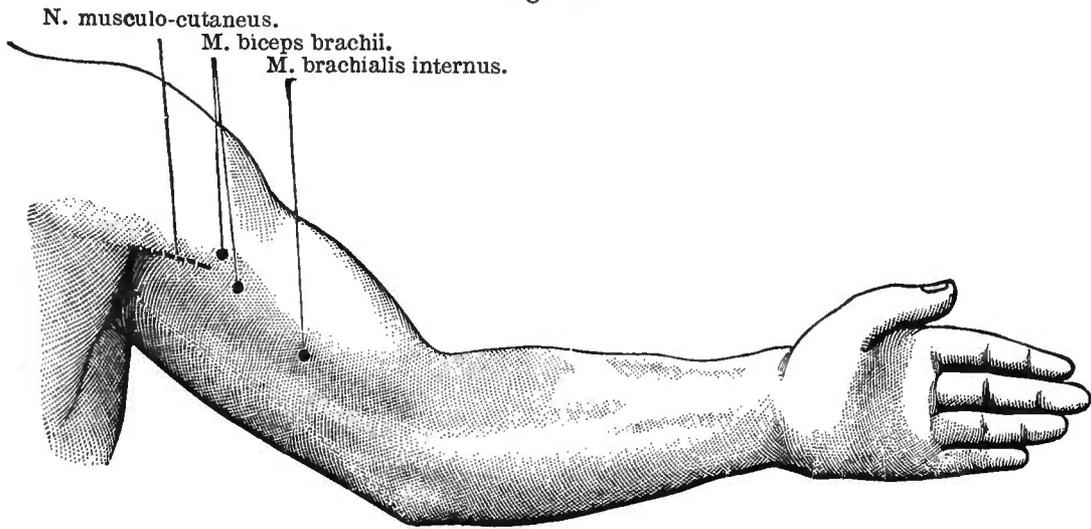


Fig. 31.



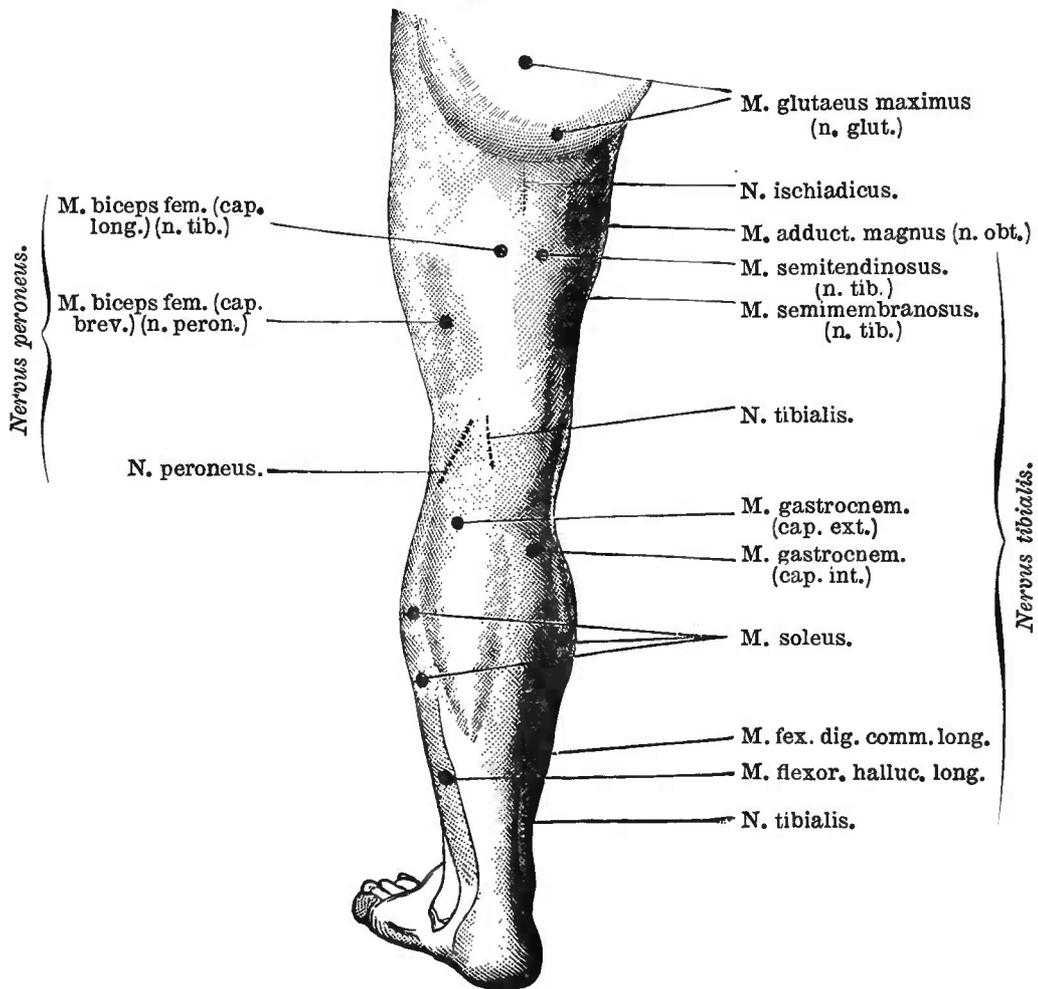
Points moteurs du N. cubital. (D'après HIRT.)

Fig. 32.



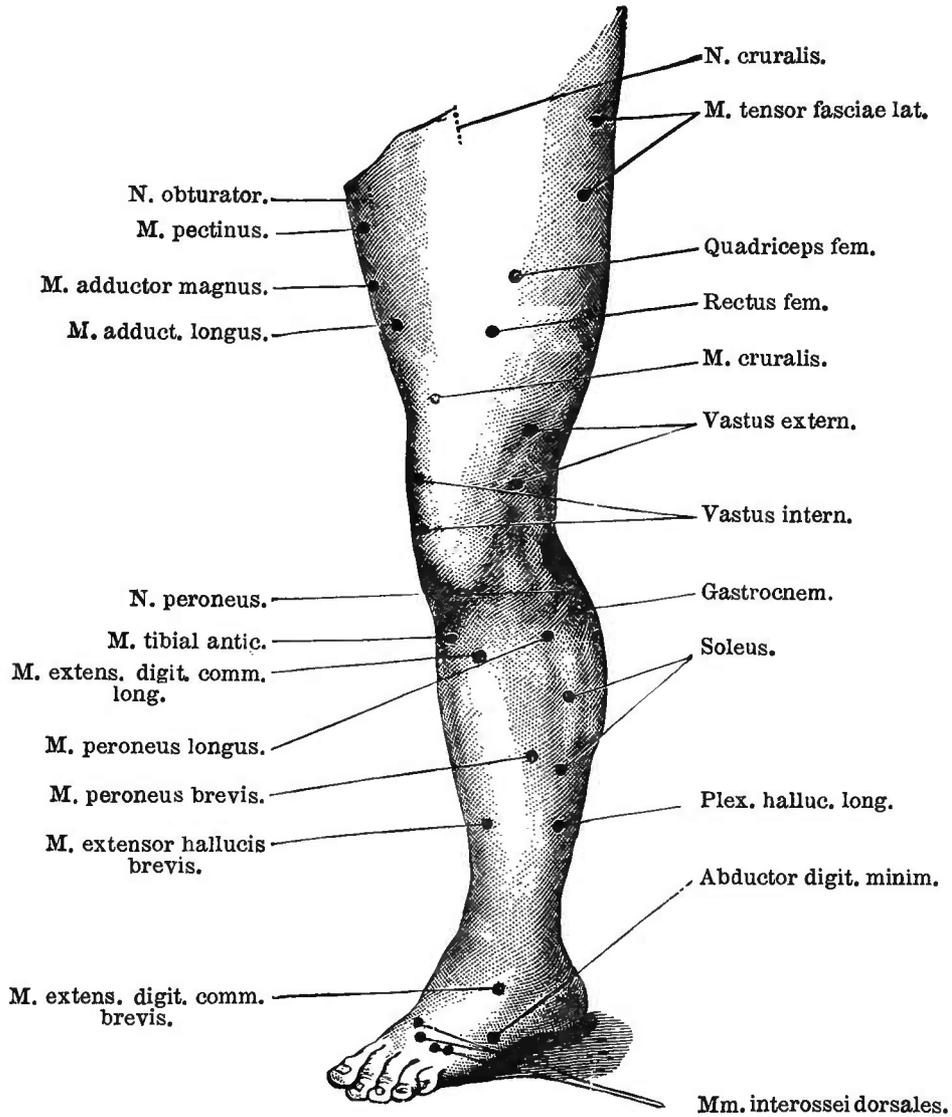
Points moteurs du nerf musculo-cutané et des muscles qu'il innerve (D'après HIRT).

Fig. 33.



Points moteurs pour le grand sciatique et les muscles auxquels il se distribue. (D'après HIRT.)

Fig. 34.



Points moteurs pour les nerfs et les muscles à la face antérieure du muscle inférieur.
 (D'après HIRT.)

CLASSIFICATION DES MALADIES. DE LA MOELLE

La classification que nous allons exposer subira, sans nul doute, beaucoup de modifications nécessitées par les acquisitions nouvelles de l'anatomie médullaire et par le rôle, plus important de jour en jour, des infections et intoxications.

Au point de vue didactique, nous l'accepterons néanmoins pour faciliter les divisions de nos leçons.

Nous avons distingué dans l'axe médullaire des faisceaux de fibres nerveuses à développement embryogénique et à fonctions physiologiques distincts; dans la substance grise, nos connaissances moins avancées nous ont néanmoins permis d'envisager les cellules nerveuses de la corne antérieure comme formant aussi des groupes à attributions très nettes : ces subdivisions conduisent à considérer la moelle comme formée par plusieurs systèmes organiques dont chacun se caractérise au point de vue pathologique par ses maladies spéciales comme ses fonctions.

En se basant sur ces données et sur la localisation des lésions de certaines maladies à un même système, ou à des systèmes homologues de la moelle, tels que les fais-

ceaux de Goll et Burdach, les faisceaux latéraux, les cornes grises antérieures, Vulpian a désigné ces affections circonscrites sous le nom de myélites systématiques.

En raison même de leur limitation à des systèmes distincts, il paraît évident que le point de départ de la maladie est dans les éléments nerveux de la moelle, cellules et fibres, et que le processus morbide est conséquemment parenchymateux.

Tel était le nom sous lequel Hallopeau les avait désignées. Cependant, comme après la destruction de l'élément noble de la moelle, c'est-à-dire la cellule et la fibre nerveuses, par un processus morbide, il se produit un développement pathologique de la névroglie et du tissu conjonctif dont les éléments nouveaux comblent la place occupée antérieurement par le tissu nerveux et, qu'ainsi, la myélite est, jusqu'à un certain point, en même temps interstitielle, cette dénomination a été abandonnée. On leur a également donné le nom de scléroses uniformes, scléroses rubanées, scléroses fasciculées.

M. Pierre Marie, se basant sur l'action trophique de la cellule nerveuse pour les prolongements qui en naissent, donne au mot systématique une signification particulière : nous avons suffisamment montré que le prolongement cylindraxile séparé de sa cellule d'origine, ou bien, en suite d'altération de celle-ci, ne subit plus cette influence nutritive et dépérit dans tout le bout périphérique, comme dépérit la branche séparée du tronc d'un arbre. Il en conclut que toute dégénérescence de la fibre nerveuse a son point de départ dans la cellule originelle, et, pour lui, n'atteint pas primitivement la fibre nerveuse en un point de son trajet ; il ne fait de réserve à cette règle que pour les affections à caractère familial.

Quoi qu'il en soit, on distingue, comme types principaux de myélites systématiques, celles qui limitent leurs

lésions aux faisceaux postérieurs, aux faisceaux latéraux, aux cornes grises antérieures. Ce sont, si vous le voulez, des affections monosystématiques. Leur évolution est toujours chronique, à l'exception de la myélite de la corne antérieure grise, qui s'observe à l'état aigu.

En d'autres cas, la lésion atteint systématiquement plusieurs faisceaux ou systèmes, telle la sclérose latérale amyotrophique de Charcot, qui occupe en même temps les faisceaux pyramidaux et les cornes antérieures.

Dans la maladie de Friedreich, la sclérose atteint les faisceaux postérieurs, et simultanément les faisceaux cérébelleux. Nous verrons également tout un groupe d'affections médullaires, désignées sous le nom de scléroses combinées, dont une partie au moins offre le caractère de systématisation.

A côté de ces myélites circonscrites, il en est d'autres où les lésions se rencontrent dans toutes les parties de la moelle, sans souci, peut-on dire, des systèmes, et qui se propagent indifféremment de la substance blanche à la substance grise, des cordons postérieurs aux cordons latéraux, d'où l'on peut conclure que la part la plus importante revient dans ces processus, non plus aux éléments nerveux, mais au tissu interstitiel et au réseau vasculaire.

Ce sont les myélites diffuses qui peuvent se présenter soit sous la forme aiguë, soit sous la forme chronique, et les myélites à lésions disséminées, comme la sclérose en plaque.

Les résultats anatomo-pathologiques et l'observation clinique montrent que les troubles fonctionnels sont rigoureusement en rapport avec le siège des lésions, d'où il résulte que l'on peut déterminer, avec une précision suffisante, à quelles parties de la moelle, sur une coupe horizontale, sont localisées les lésions, d'après les symptômes observés.

Quant à la localisation en hauteur, c'est-à-dire la détermination du niveau de la moelle altérée, nous utiliserons, pour y arriver, les notions que nous avons acquises sur le mécanisme des réflexes tendineux, cutanés et autres, dont nous avons déterminé les centres dans la moelle, et leurs altérations correspondront à ces niveaux qui vous sont connus pour chacun d'eux.

Les atrophies de certains groupes de muscles, les troubles de la sensibilité seront utilisés de la même manière.

Ainsi, ces troubles divers, localisés aux membres inférieurs, indiqueront une lésion à la lésion lombaire de la moelle ; au tronc, ils vous feront admettre une atteinte de la moelle dorsale et, si la région cervicale et le renflement cervical sont en cause, les membres supérieurs seront le siège des troubles fonctionnels ou trophiques.

Vous avez vu également les indications que l'examen électrique des nerfs et des muscles vous donnera pour ce diagnostic topographique.

Quant à la nature de la lésion, elle sera reconnue par l'étiologie, la marche des symptômes, en un mot l'ensemble des troubles observés.

On expose généralement la pathologie des différents appareils en commençant par les troubles circulatoires, puis on décrit les inflammations aiguës et chroniques ; en pathologie médullaire il y a avantage, au point de vue didactique, de commencer par les myélites systématiques, parce que les symptômes fonctionnels qui en résultent se présentent sous une forme plus homogène, affectent une sphère plus restreinte, soit de la motilité, soit de la sensibilité, et leur description fournit les éléments de la symptomatologie des myélites diffuses ou disséminées qui atteignent plusieurs ou tous les systèmes à la fois et donnent lieu conséquemment à la combinaison des troubles qui résultent de l'altération de chacun des faisceaux ou

groupes cellulaires, déjà connus par le tableau des maladies systématisées.

Nous commencerons donc nos leçons sur les maladies de la moelle par la description du tabès dorsal postérieur, ou sclérose systématique des cordons postérieurs ; puis, nous verrons la sclérose des cordons latéraux ou tabès spasmodique ; ensuite les poliomyélites de la corne antérieure grise. Après ces affections qui n'atteignent qu'un seul système, nous verrons la sclérose latérale amyotrophique, qui nous montrera une combinaison de sclérose des cordons latéraux systématique, avec une atrophie des cellules de la corne antérieure ; de même, la maladie de Friedreich nous offrira une sclérose des cordons postérieurs, avec une atrophie des cellules de Clarke et une dégénération consécutive du faisceau cérébelleux.

Nous aborderons ensuite le groupe des scléroses combinées systématiques et pseudo-systématiques, puis les scléroses disséminées et les myélites aiguës et chroniques ; nous aurons l'avantage de posséder ainsi les notions acquises sur les troubles fonctionnels qui accompagnent les lésions des systèmes isolés, et pour une bonne partie, tout au moins, cet exposé ne sera qu'une répétition de ce que nous aurons déjà vu, en décrivant les maladies nettement systématisées de la moelle.

Pour la même raison, nous reporterons à la fin les troubles circulatoires et fonctionnels de l'axe médullaire et les méningites spinales.

ATAXIE LOCOMOTRICE PROGRESSIVE

Duchenne, de Boulogne, a décrit la maladie qui va nous occuper sous le nom d'ataxie locomotrice progressive et il en donnait cette définition : abolition progressive de la coordination des mouvements et paralysie apparente, contrastant avec l'intégrité de la force musculaire.

Tirée de la symptomatologie de cette affection, elle en indique, en effet, les symptômes les plus saillants, mais l'anatomie pathologique, en précisant la localisation des lésions, l'a fait désigner sous les noms divers de : tabès dorsal postérieur ; phtisie dorsale ; leucomyélie postérieure (*leucos*, blanc ; *myélos*, moelle), sclérose des cordons postérieurs, etc.

Bien que les symptômes et les lésions soient surtout médullaires et atteignent de préférence la voie sensitive des cordons postérieurs, les nombreux travaux dont elle a fait l'objet, surtout en ces dernières années, ont démontré qu'elle atteint en réalité toute la voie sensitive, depuis sa naissance à la périphérie jusqu'à sa terminaison à l'écorce cérébrale.

L'usage a prévalu cependant de la décrire comme une maladie de la moelle à caractère nettement systématique

C'est peut-être la plus fréquente et la plus importante des maladies du système nerveux.

Bien que, d'ordinaire, à ses périodes avancées, elle soit facile à reconnaître, souvent aussi, à ses débuts, alors qu'il serait le plus utile de la diagnostiquer, elle se présente sous des aspects si variés et avec des symptômes si peu accusés et communs à d'autres affections, qu'un diagnostic précoce et certain présente les plus grandes difficultés.

Nous suivrons, dans notre description, l'ordre anatomique qui vous est familier, car la symptomatologie est étendue, et nous parlerons des symptômes cérébraux, bulbaires, médullaires, périphériques, en commençant par les troubles qui résultent de l'altération, soit des noyaux d'origine, soit des troncs des nerfs crâniens.

Symptômes dérivant des lésions des nerfs crâniens.

A peu près tous les nerfs qui naissent du cerveau, du mésocéphale et du bulbe, peuvent présenter des troubles, mais ils sont surtout fréquents pour le nerf optique, la pneumo-gastrique, les nerfs moteurs de l'œil, puis viennent, par ordre de fréquence, le trijumeau, l'olfactif, le glosso-pharyngien, le spinal, l'hypoglosse et l'acoustique.

Nerf olfactif. — Il est rarement atteint, ou plutôt recherche-t-on rarement ses altérations; on a signalé des excitations anormales du nerf, et les malades perçoivent des odeurs plus ou moins désagréables; ou bien, il y a perte de l'odorat, et l'on sera averti par les recherches sur le sens du goût, ou chez les priseurs de tabac, qui accusent une perte de la sensation habituelle (anosmie).

Nerf optique. — Les lésions du nerf optique sont parmi les plus fréquentes et les plus précoces, importantes donc à la période du début, car elles s'accusent souvent avant

l'incoordination motrice. On les observe dans 15 à 20 % des cas, à la période préliminaire, parfois cependant elles sont tardives.

L'examen ophtalmoscopique est de rigueur, car, souvent, le diagnostic précoce a été posé par les oculistes.

D'habitude, le malade se plaint de voir les objets au travers d'un brouillard, et la diminution de l'acuité visuelle s'accuse parfois considérable à l'exploration au moyen des échelles typographiques.

La perception des couleurs peut être fortement troublée (dyschromatopsie); c'est le vert qui n'est plus perçu d'abord; le jaune et le bleu persistent le plus longtemps.

Le champ visuel est souvent rétréci, soit périphériquement, soit concentriquement; le rétrécissement peut être accusé soit du côté nasal, soit du côté temporal, présenter en un mot des formes très variées.

L'examen ophtalmoscopique de la pupille fait voir que celle-ci est devenue pâle, blanc grisâtre ou bleuâtre, par diminution de la vascularisation; à la période ultime elle est blanc nacré. La lésion résulte d'une névrite parenchymateuse avec destruction des gaines de myéline et des cylindres-axes.

La marche de l'affection présente des particularités utiles à connaître: souvent elle est interrompue par des périodes d'arrêt temporaires ou définitives; mais la cécité, quoique non fatale, est toujours à redouter.

La durée, avant d'arriver à ce stade ultime, est très variable: deux à trois ans, et jusqu'à quinze ans.

Plusieurs auteurs (Coppez, de Bruxelles) ont noté une sorte d'antagonisme entre la névrite optique et les symptômes médullaires: l'une diminuant, quand ces derniers progressent.

Il semble, en effet, que, dans les cas où l'amaurose marche rapidement, on constate généralement peu d'in-

coordination ; je me souviens, pour ma part, d'un cas de ce genre très typique. Il paraîtrait que cet aspect particulier du tabès est dû à ce que la maladie exerce surtout son action sur le cerveau plutôt que sur l'axe médullaire, peut être bien aussi chez les sujets qui ont dû se livrer à des travaux fatigants de la vue.

Quant au pronostic, il est très défavorable, en tenant compte des temps d'arrêt possibles, et le traitement, inefficace trop souvent, consiste généralement en injections de strychnine à 0^{gr},001 ou 0^{gr},002 par jour, mais il n'a pour but habituellement que de consoler le malade ou de lui faire prendre patience.

Muscles externes et internes de l'œil. — La musculature de l'œil est innervée par l'oculo-moteur, le pathétique et l'oculo-moteur externe.

Fréquemment on observe des troubles fonctionnels de ces muscles, dès les périodes du début, et souvent la diplopie est le premier symptôme accusé par le malade ; ou bien on constate des modifications dans la forme des pupilles. Ces troubles sont d'une importance très grande pour le diagnostic précoce, au même titre que les altérations du fond de l'œil.

Le plus souvent c'est l'oculo-moteur externe qui est atteint, produisant la paralysie du muscle droit externe avec strabisme interne ; puis l'oculo-moteur commun dont les lésions s'accusent par la paralysie des muscles qu'il innerve : droit supérieur, droit interne, petit oblique, releveur de la paupière supérieure.

Cette paralysie peut atteindre un seul de ces muscles, par exemple le releveur de la paupière ; on observe alors le ptosis ; ou bien diverses variétés de strabisme, ou, tous les muscles de l'œil peuvent être paralysés et, dans ce cas, l'organe est immobile. C'est l'ophtalmoplégie externe.

La marche de ces paralysies est irrégulière : elles dis-

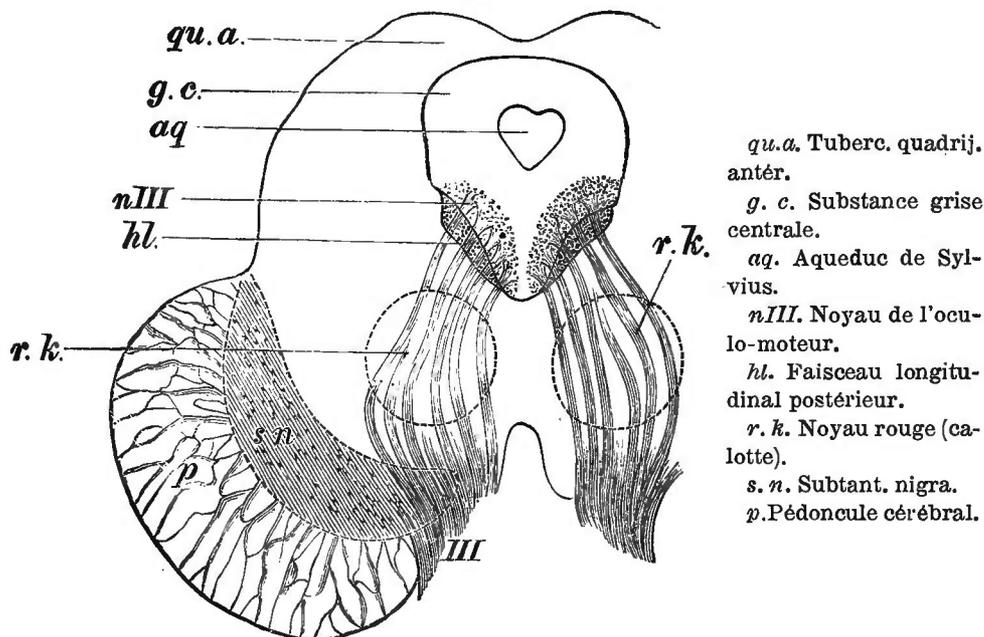
paraissent souvent après quelque temps, pour reparaître ensuite. En même temps il y a souvent des troubles sécrétoires : larmolement et épiphora.

Il est nécessaire, pour nous rendre compte de ces paralysies des muscles extrinsèques du globe oculaire et de celles des muscles intrinsèques que nous allons voir, de vous rappeler brièvement la distribution anatomique des nerfs moteurs oculaires.

Vous savez que le nerf moteur oculaire commun émerge de la substance cérébrale près du bord interne du pédoncule cérébral et qu'il tire son origine d'une colonne de cellules nerveuses étendue sous les tubercules quadrijumeaux, entre l'aqueduc de Sylvius et le faisceau longitudinal postérieur. Cet amas de cellules se subdivise en plusieurs noyaux, un pour chaque muscle de l'œil, intrinsèques et extrinsèques.

On admet que les deux noyaux antérieurs donnent naissance aux fibres qui innervent le muscle ciliaire et le sphincter de la pupille, et l'autre amas aux fibres qui desservent les muscles externes de l'œil, à l'exception du droit externe innervé par l'oculo-moteur externe et du pathétique innervé par le nerf pathétique. Les deux noyaux antérieurs étant nourris par un système artériel autre que celui du troisième noyau, on comprend ainsi que l'altération peut ne pas atteindre les trois groupes à la fois, et l'on observera, par exemple, une paralysie des muscles externes, sans altération fonctionnelle des muscles internes.

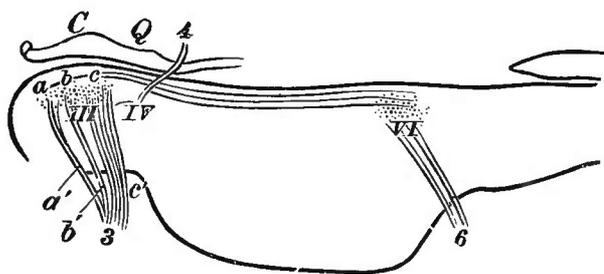
Fig. 35.



qu.a. Tuberc. quadrij. antér.
 g. c. Substance grise centrale.
 aq. Aqueduc de Sylvius.
 nIII. Noyau de l'oculo-moteur.
 hl. Faisceau longitudinal postérieur.
 r. k. Noyau rouge (calotte).
 s. n. Subtant. nigra.
 p. Pédoncule cérébral.

Coupe transversale au niveau des tubercules quadrijumeaux antérieurs. (D'après HIRT.)

Fig. 36.



CQ. Corp. quadrijumeau.
 aa' bb' et cc' représentent le centre et les fibres nerveuses.
 a. Pour l'accommodation.
 b. Pour le réflexe de l'iris.
 c. Pour les muscles externes de l'œil. Tous les trois se trouvent dans l'oculo-moteur (III).
 IV. Nerve pathétique.
 VI. Nerve moteur oculaire externe.

Coupe longitudinale schématique à travers la pré-tubérance, intéressant les noyaux des nerfs crâniens fournissant aux m. oculaires. (D'après GOWERS)

Le nerf pathétique naît de l'extrémité postérieure de la ligne des noyaux, et le moteur oculaire externe d'un noyau situé sous le plancher du quatrième ventricule.

Examinons la distribution périphérique : nous avons déjà noté plus haut la distribution des fibres de l'oculo-moteur commun aux muscles externes, et décrit la branche inférieure qui se rend au petit oblique. C'est de cette branche que part la racine motrice du ganglion ciliaire, dont les fibres vont pénétrer dans le globe oculaire pour innerver le muscle tenseur de la choroïde et le sphincter

de l'iris. Quant au dilatateur de l'iris, il est innervé par le sympathique. L'existence d'un muscle dilatateur n'est pas admise pourtant par tous les auteurs.

En résumé donc, les mouvements de l'iris sont sous la dépendance du nerf oculo-moteur commun. La pupille, comme vous le savez, réagit vivement à la lumière, et se dilate ou se rétrécit suivant la plus ou moins grande intensité des rayons lumineux. C'est le réflexe pupillaire à la lumière.

La pupille réagit également suivant la distance pour laquelle nous devons accommoder notre œil. Elle se rétrécit pour la vue de près, et surtout dans la convergence des deux yeux pour la vision rapprochée. C'est le réflexe de l'accommodation à la distance, et la pupille se rétrécit dans la vue à courte distance en même temps que le cristallin augmente de courbure par sa face antérieure, par suite de la contraction du muscle ciliaire. D'après Helmholtz, l'action du muscle ciliaire produit le relâchement du ligament suspenseur du cristallin, et celui-ci soustrait au tiraillement produit par son ligament, se bombe, augmente de courbure en avant, par son élasticité propre.

Nous avons noté, dans nos préliminaires, l'action du centre cilio-spinal qui produit la dilatation réflexe de l'iris, à la suite d'une sensation vive de douleur, tel un pincement énergétique.

Dans le tabès nous rencontrerons des troubles de ces différents réflexes à l'accommodation, à la lumière, à la douleur, d'autant plus intéressants qu'ils font partie de la période du début.

a) Réflexe à la lumière. — Il est aboli, d'après M. Pierre Marie, dans 80 % des cas.

Pour le chercher, placez le malade devant une fenêtre bien éclairée, cachez l'œil avec une main, puis, ôtez-la vivement. A l'état normal, la pupille se rétrécit fortement ;

s'il y a paralysie, elle reste immobile, soit dès le début, soit après une légère contraction.

b) *Réflexe à l'accommodation.* — Celui-ci persiste dans le tabès jusqu'à une période avancée de la maladie, et cette persistance de réflexe à l'accommodation, coïncidant avec la perte du réflexe à la lumière, constitue l'un des meilleurs signes du début de la maladie. C'est le signe d'Argyll Robertson.

Plus tard, le réflexe à l'accommodation est aboli également, et l'on dit alors qu'il y a ophtalmoplégie interne.

Dans les recherches sur l'état de ces réflexes, il faut éviter de faire fixer les regards du sujet sur une lumière ou un point, car vous produiriez le réflexe de l'accommodation et la perte du réflexe à la lumière passerait inaperçu. Il doit regarder au loin.

D'après plusieurs auteurs, le signe d'Argyll Robertson, la perte du réflexe rotulien et la diplopie suffisent pour établir un diagnostic certain.

c) *Réflexe à la douleur* — On ne le recherche pas souvent ; il paraît que son abolition s'observe fréquemment dès le début de la maladie. On observe encore différents états de la pupille : ou bien elles sont inégales ; ou bien elles sont très rétrécies, c'est le myosis ; ou dilatées, c'est la mydriase ; ou bien déformées.

Moteur oculaire externe. — Nous avons déjà cité la paralysie du muscle droit externe, avec strabisme convergent.

Nerf pathétique. — On n'observe que rarement la paralysie du grand oblique, parce que celle-ci n'est guère apparente, et sa recherche exige une épreuve ophtalmologique compliquée et peu usitée en pratique.

Nerf trijumeau. — Ses lésions sont rares, quoique Westphall ait signalé la dégénérescence de la racine ascendante.

Le trijumeau fournissant des filets sensibles à la dure-mère, on lui a attribué la céphalalgie parfois observée, et qu'on pourrait confondre soit avec la migraine, soit avec la céphalée syphilitique. La syphilis est du reste une cause fréquente du tabès ; il faut dès lors, pour diagnostiquer le tabès, chercher d'autres symptômes, par exemple examiner les réflexes, etc.

On a noté, parfois, une sensation de gonflement accusée par le malade, d'un côté de la face et des lèvres.

Nerf facial. — Les phénomènes d'excitation ou de paralysie des filets du facial n'ont guère été signalés.

Nerf acoustique. — L'attention n'a été attirée sur les troubles de l'audition que dans ces dernières années. Suivant les uns, ils dépendraient de l'appareil de réception, c'est-à-dire de l'oreille interne, pour les autres, de l'appareil de transmission, c'est-à-dire des altérations du nerf auditif. Il y aurait donc une névrite auditive, comme il y a une névrite optique. (Pierre Marie.) Pour distinguer si la lésion frappe l'une ou l'autre de ces parties, on a recours à l'expérience de Rinne ou de Weber. Celle-ci est la plus simple et consiste à faire vibrer un diapason qu'on place sur le vertex. Les vibrations sont plus fortement perçues du côté malade, s'il s'agit d'une affection de l'oreille externe ou moyenne ; elles ne sont plus perçues si le nerf lui-même ne fonctionne plus.

La fréquence de ces altérations est singulièrement notée, d'après les auteurs : pour Hirt, elles sont rares ; d'après Morpurgo, cité par P. Marie, on les observerait dans 81 % des cas.

La diminution de l'ouïe peut être lente et progressive, ou brusque ; en quelques semaines il y a surdité complète.

En ce cas, le noyau du nerf est atteint ; dans l'autre, il s'agit d'une névrite progressant lentement.

D'autres troubles de l'audition peuvent se rencontrer : des bourdonnements d'oreille, le vertige de Ménière.

Nerf glosso-pharyngien. — L'abolition du goût a été parfois renseignée (agueusie).

Nerf pneumo-gastrique. — Les lésions du nerf vague sont importantes à connaître et retentissent sur toute la distribution de ce nerf aux systèmes respiratoire, circulatoire et digestif.

Crises laryngées.

Ce sont des accès de dyspnée parfois très intenses, survenant souvent à la suite des changements de température, une irritation de la gorge par la fumée du tabac, les poussières irritantes, etc., sans qu'il y ait souvent aucun désordre objectivement appréciable du larynx examiné au laryngoscope, tandis que d'autres fois on constate la paralysie de certains muscles du larynx, ainsi, celle des arythénoïdiens postérieurs, dilatateurs de la glotte, qui se montre parfois comme symptôme du début et peut menacer d'asphyxie.

On a décrit aussi une sorte d'ataxie laryngée consistant en ce que la voix saute brusquement à un ton élevé.

L'angine de poitrine est assez rare; Vulpian l'a observée et, tout récemment, M. Debove en rapportait un exemple très net qui s'était montré avant tous les autres signes du tabès. Il faut être prévenu de la possibilité de ce fait.

Symptômes gastriques et pharyngés.

Les crises pharyngées, peu fréquentes, consistent en une série de mouvements de déglutition, avec respiration bruyante, qu'une pression sur les côtés du larynx peut faire disparaître.

Les crises gastriques de Charcot, plus fréquentes et plus importantes à connaître, figurent parmi les symptômes les plus pénibles du tabès, et sont caractérisées par des douleurs parfois atroces et qui sont localisées à l'épigastre, ou bien s'irradient dans divers sens, et par des vomissements incoercibles, d'abord alimentaires, puis muqueux et bilieux. On admet qu'ils contiennent toujours une quantité d'acide chlorhydrique et lactique exagérée. Douleurs et vomissements peuvent survenir brusquement, durer plusieurs jours de suite, sans rémission, puis disparaissent subitement, pour revenir parfois périodiquement tous les ans, tous les six ou trois mois.

Elles se montrent surtout au début de la maladie, et difficiles alors à interpréter, peuvent mettre sur la voie d'un diagnostic précoce, si, par exemple, elles coexistent avec des douleurs dans les membres inférieurs, souvent prises pour des rhumatismes.

Elles cessent ordinairement dans les périodes avancées, mais elles peuvent amener la mort dans le collapsus.

Ces crises peuvent présenter diverses modalités décrites par Fournier, Vulpian, Block, etc. : les douleurs peuvent exister sans vomissements ; les vomissements peuvent se produire sans les douleurs ; la crise, au lieu de durer plusieurs jours, ne dure que quelques heures, etc.

On a signalé aussi l'anorexie tabétique, que M. Pierre Marie considère comme le résultat de l'hystérie souvent concomitante.

Tous ces symptômes isolés sont évidemment difficiles à interpréter, et souvent l'on ne pourra les rattacher à leur véritable cause qu'en constatant en même temps d'autres symptômes tabétiques.

Bien que ne dépendant pas du pneumo-gastrique, pour ne pas scinder la description des troubles du tube digestif, nous signalerons ici les douleurs très aiguës

dans le rectum, la sensation de corps étranger, le besoin fréquent d'aller à selle sans effet, et enfin la diarrhée tabétique qui peut durer assez longtemps, sans cause connue, et être suivie d'une constipation opiniâtre. La médication dirigée contre cette diarrhée reste impuissante le plus souvent.

Nerf spinal. — On a parfois signalé la paralysie de la branche postérieure de ce nerf qui se rend au trapèze ; le sterno-mastoïdien n'est pas atteint.

Nerf hypoglosse. — L'hémiatrophie de la langue décrite par M. Ballet comme caractéristique du tabès, n'aurait, d'après Hirt, qui en publie deux cas non suivis de tabès, pas cette signification. Elle est du reste très rare.

Troubles cérébraux dépendant des lésions de l'écorce cérébrale, de la substance blanche et des ganglions de la base.

Les troubles moraux qui consistent en une paresse intellectuelle, de la mauvaise humeur, de la mélancolie, peuvent avoir assez de gravité pour atteindre au degré d'une véritable psychose, telle que la mélancolie et la démence ; pourtant il est rare qu'il en soit ainsi, et comme le fait justement observer M. P. Marie, les longues souffrances des malades, leur découragement, suffisent pour expliquer cette dépression morale.

Les troubles intellectuels ont donné lieu à bien des discussions sur les rapports du tabès et de la paralysie générale, discussions non encore terminées et que nous nous bornerons à signaler rapidement.

Depuis longtemps, en effet, on avait constaté qu'un grand nombre de tabétiques deviennent paralytiques

généraux, et, inversement, que ceux-ci présentent souvent, dans la suite, les signes du tabès.

On en a conclu que les deux affections ne reflétaient, en quelque sorte, qu'une localisation soit encéphalique, soit médullaire, d'une seule entité morbide.

Pour d'autres, ces cas ne seraient que la rencontre fortuite des deux maladies sur le même sujet. Il y a donc des dualistes et des unicistes.

Les premiers, s'appuyant sur l'anatomie pathologique, font valoir que le tabès est une affection systématique de la voie sensitive cérébro-spinale, tandis que la paralysie générale atteint les centres cérébro-médullaires d'une manière diffuse.

Pour M. Ballet l'une débiterait par le tube nerveux, l'autre serait à début périvasculaire.

Les unicistes font valoir que les sujets atteints des deux affections sont des névropathes, surtout des syphilitiques, et contestent la valeur des distinctions anatomo-pathologiques.

M. P. Marie, citant un grand nombre d'hommes remarquables par leur intelligence, leur génie même, bien qu'ils fussent tabétiques, n'admet pas l'identité des deux affections.

Adhuc, vous le voyez, *sub judice lis est*, et nous serons obligés de l'y laisser, faute d'argument péremptoire en faveur de l'une et de l'autre opinion.

On peut rattacher aux lésions des méninges ou de l'écorce cérébrale les migraines que nous avons déjà notées, les vertiges parfois assez intenses pour provoquer la chute du malade.

On a signalé des crises épileptiques complètes ou bien se bornant à l'aura, ou encore revêtant la forme de l'épilepsie limitée jacksonienne.

Troubles de l'encéphale dépendant des fibres de la substance blanche et de la capsule interne.

On peut observer des paralysies, plus souvent des parésies, affectant la forme hémi-, para- ou monoplégique ; d'ordinaire passagères, et disparaissant au bout de peu de temps, elles peuvent être définitives, et, dans ce cas, résultent d'une lésion en foyer, hémorragie ou ramollissement, avec contraction post-hémiplégique par dégénérescence secondaire du faisceau pyramidal ; si elles ne sont que transitoires, il est permis de les rattacher à l'hystérie ou à la neurasthénie, qui compliquent fréquemment le tabès.

Nous ne dirons rien des symptômes bulbaires, les troubles dans le domaine des nerfs crâniens qui y prennent naissance ayant été décrits antérieurement ; quant à ceux qui résulteraient de lésions des ganglions de la base, dont on ne connaît guère les fonctions, il n'y a pas lieu de nous y arrêter.

Troubles dépendant des altérations de la moelle.

Nous allons aborder l'étude des phénomènes morbides médullaires, dans le tabès, qui, jusqu'à ces dernières années, avaient à peu près seuls attiré l'attention ; mais l'exposé qui précède vous a fait voir l'importance et la variété des troubles encéphaliques.

Nous avons étudié, dans nos préliminaires, les fonctions de la moelle, comme organe de transmission pour les impressions sensibles centripètes, et les incitations motrices centrifuges ; puis, les centres réflexes élémentaires tendineux, cutanés ; enfin les centres complexes ano-spinal, vésico-spinal, vaso-moteurs, sudoripares et trophiques ; nous aurons donc à décrire les altérations des phénomènes moteurs, sensitifs, réflexes et trophiques.

Troubles de la motricité.

En vous rappelant la définition de Duchenne, nous disions le tabès une maladie caractérisée par des troubles de la coordination, avec intégrité de la force musculaire; et, en effet, la puissance des muscles n'offre pas de déperdition pendant un temps considérable chez le tabétique; toutefois, dans les périodes avancées, il y a perte de force réelle.

A quoi donc est dû le trouble si accusé des mouvements, de la marche notamment? Si le malade marche avec tant d'irrégularité, et de manière si défectueuse, cela résulte de la perte de la coordination des mouvements, qui produit l'ataxie, symptôme tellement accusé dans le tabès qu'il a donné son nom à la maladie.

La coordination des mouvements, leur adaptation et leur mesure exactement nécessaire dans les actes complexes tels que la marche, saisir un objet, s'en servir, écrire, etc. nécessitent la contraction harmonique de plusieurs muscles ou groupes de muscles: chacun doit entrer en action au moment voulu, son antagoniste cesser d'agir; la dose d'innervation ne doit être ni trop faible ni trop forte, et le mouvement s'accomplit dans ces conditions normales avec précision; que si l'incitation est tardive, trop forte, trop faible, le mouvement est maladroit, désordonné, dépasse souvent le but, est ataxique.

Si l'explication synthétique que nous venons d'esquisser est assez facile, il s'en faut qu'il en soit de même quand on veut analyser plus finement le phénomène, et nombreuses sont les explications proposées: les uns invoquant les troubles de l'activité réflexe (Jaccoud, Benedick, etc.); d'autres, une lésion des fibres coordinatrices à trajet hypothétique encore (Friedreich, Erb); d'autres, enfin, font dépendre l'ataxie des troubles de la sensibilité

sous ses divers modes. On a bien objecté à cette dernière opinion que, parfois, il n'y a pas d'altération de la sensibilité cutanée, mais c'est encore cette explication qui rallie le plus d'adhérents.

Strumpell développe judicieusement cette notion que la coordination des mouvements n'est pas congénitale, qu'elle s'acquiert par l'exercice, la répétition des mêmes actes, en faisant appel aux sensations tactiles, sens musculaire, en un mot à toutes les impressions régulatrices qui, à force d'habitude, deviennent inconscientes, et il émet l'opinion, très admissible, que le trouble ataxique dépend de l'insuffisance ou de l'abolition de ces influences régulatrices qui sont les résultantes des divers modes de sensibilité.

L'ataxie se montre d'abord aux membres inférieurs, imprimant à la marche un cachet si caractéristique qu'on reconnaît souvent le tabétique à première vue : la jambe se soulève avec force, le pied est lancé plus loin qu'il n'est nécessaire et retombe d'un coup sur le sol qu'il frappe du talon ; en même temps, le malade contrôle des yeux tous ses mouvements, regarde anxieusement les petits obstacles à surmonter : enjamber quelque chose, monter sur le trottoir, etc. ; c'est le gêner fort que de le forcer à lever les yeux pour saluer, par exemple, car ce moment d'inattention le fait chanceler ou même tomber. C'est pour le même motif qu'il redoute si fort l'obscurité qui soustrait sa marche au contrôle de la vue ; bien souvent, il s'est aperçu, pour la première fois, du trouble de ses mouvements quand, se lavant la figure, il fermait un instant les yeux et se sentait vaciller.

S'il se tient debout, immobile, ce qui lui est déjà très difficile, pour peu qu'on lui fasse rapprocher les pieds il chancelle, parce que le polygone de sustentation formé par ceux-ci diminue.

Si on lui ferme les yeux, il oscille et va tomber : c'est le signe de Romberg.

Les différentes manœuvres que l'on peut employer pour bien mettre en évidence les troubles locomoteurs sont très multipliées. M. Fournier en a indiqué quelques-unes très intéressantes et pratiques, que nous indiquerons brièvement :

A. Faire lever le sujet vivement et lui ordonner de marcher. On le voit osciller sur ses jambes.

B. Etant en marche, commander : Halte ; le corps penche en avant, ne sait s'arrêter ; prenez souvent garde, le malade tombe fréquemment, s'il n'a quelqu'un devant lui. De même, commander demi-tour, etc. C'est l'exercice à la Fournier.

Un phénomène singulier que cite M. Pierre Marie, d'après les auteurs anglais, et qu'en effet l'on constate souvent, consiste en ce que, le malade marchant assez bien, tout à coup une de ses jambes, ou les deux à la fois, fléchissent brusquement, se dérobent sous lui, et il tombe pour se relever immédiatement (*giving away of the legs*).

Aux membres supérieurs, l'ataxie est plus tardive et moins marquée ; elle s'observe surtout dans l'action de prendre un objet de peu de volume, un crayon, s'en servir, boutonner son habit, faire un nœud de cravate, etc. Naturellement l'écriture est fort troublée.

Quand l'ataxie est très marquée, donnez au malade un verre à tenir à la main, et faites-lui fermer les yeux : le verre tombe fréquemment.

Il est exceptionnel de voir débiter l'ataxie par les membres supérieurs, et, dans ces cas, il semble que ce soit chez des sujets exerçant une profession qui exige un grand travail de la main, des doigts, par exemple chez des cigariers. (Hirt.)

Quand le malade veut prendre un objet, la main largement ouverte se balance en quelque sorte au-dessus de l'objet, plane, comme on dit, par comparaison avec l'oiseau de proie, et finit par s'en emparer par des mouvements exagérés.

Vous ne confondrez pas l'ataxie de cause médullaire avec un trouble analogue de cause cérébrale : ce dernier se reconnaît à ce que le contrôle de la vue n'exerce sur lui aucune rectification.

Parmi les troubles moteurs, on a également attiré l'attention sur des mouvements atéthosiformes limités et du tremblement, mais ces symptômes sont peu fréquents et n'indiqueraient pas, d'après M. P. Marie, une extension de la maladie aux cordons antéro-latéraux, comme certains auteurs l'ont soutenu.

ALTÉRATION DANS LES DIVERS MODES DE SENSIBILITÉ

Les troubles de la sensibilité, en raison de la localisation de la maladie aux fibres sensitives, sont nombreux et variés, et nous devons les subdiviser en troubles subjectifs, c'est-à-dire accusés par le malade seulement, et objectifs, c'est-à-dire directement constatables.

Troubles subjectifs.

A la période de début, fréquemment, les malades se plaignent d'un sentiment de fatigue extrême, de courbature, comme après un exercice violent, ressenti surtout à la région lombaire, et que Pitres a désigné sous le nom de crises de courbature.

Douleurs à caractère intermittent : elles se font sentir au tronc, aux membres, à la face, et sous les modalités que nous allons décrire, elles font partie des symptômes les plus importants et les plus précoces du tabès.

Les principales sont fulgurantes, rapides comme l'éclair, qui parcourrait un segment d'un membre, ou le membre dans toute sa longueur.

Douleurs lancinantes : elles donnent la sensation d'un

coup de couteau, de piqûres enfin, avec un instrument aigu, et souvent le malade surpris, se retourne, croyant qu'on l'a frappé. Elles ont, comme les douleurs fulgurantes, le caractère spécial d'être instantanées, à l'inverse des douleurs térébrantes qui se font sentir comme une vis qui pénétrerait dans les chairs, et qui durent un certain temps.

A leur suite, on voit parfois se produire des ecchymoses, de l'œdème passager.

Les douleurs ardentes donnent une impression de brûlure, surtout le long du bord cubital de l'avant-bras et de la main.

Ces variétés de sensations douloureuses apparaissent isolées, par séries, souvent sous formes de crises, variant d'une heure à plusieurs jours, et paraissent dépendre fréquemment d'un changement de température.

Elles peuvent affecter une certaine régularité dans leur retour et être pressenties par les malades.

On a décrit également des crises douloureuses anales, testiculaires, ovariennes, clitoridiennes, urétrales, etc.

Les douleurs à caractère permanent se présentent souvent sous forme d'une sensation de constriction, au niveau du thorax, faisant dire au malade qu'il est serré comme dans un étau, au point de gêner la respiration. Parfois le resserrement se fait sentir autour du poignet, de la cheville, et nous l'avons observé maintes fois à l'emmanchure des bras.

Les sensations paresthésiques affectent la forme de chatouillements, de fourmillements, de lourdeur, d'engourdissement.

Troubles objectifs de la sensibilité.

Vous savez que les différents modes de sentir se subdivisent en : sensibilité tactile, à la chaleur et au froid

(thermoesthésie) ; à la douleur (algésie) ; sens musculaire ; pour toutes ces manières de percevoir les sensations, la physiologie admet l'existence de fibres nerveuses distinctes, et même de zones distinctes de distribution cutanée, celles-ci ne pouvant donner lieu qu'à une seule sorte de sensation.

Pour faire l'examen objectif de ces sensibilités on emploie l'appareil à induction, le compas de Weber, des aiguilles, un tube de verre à eau chaude ou froide, etc. Il demande de l'attention, en raison des sensations spontanées qui se produisent chez les tabétiques, ou de sensations compliquées.

Le sensibilité cutanée est souvent émoussée, le malade se plaint de ne plus bien sentir le contact des objets par la plante des pieds, les mains, le siège.

Un sujet, que nous observons en ce moment, ne sent pas, étant assis, son fauteuil ; il lui semble être dans le vide ; il ne perçoit que la pression de la barre d'avant du siège, au niveau des cuisses.

Il est fréquent de les entendre se plaindre de marcher comme sur de la mousse, de ne pas distinguer un pavé d'un parquet, d'un tapis, s'ils ont les yeux fermés.

L'examen direct fait constater de l'anesthésie de ces parties de la surface cutanée, et souvent des muqueuses rectales ou vaginales, d'où les selles involontaires, l'abolition des sensations dans les rapports sexuels.

Par l'examen au moyen du pinceau électrique on peut trouver une diminution de la sensibilité, d'autres fois une excitation faible est perçue, une forte ne l'est pas.

L'insensibilité à la douleur (analgésie) atteint non seulement le revêtement cutané, mais aussi les parties profondes : muscles, os et articulations ; cette insensibilité joue un rôle considérable dans les lésions trophiques que nous décrirons à propos des arthropathies tabétiques.

La distribution topographique de l'analgésie se fait d'ordinaire par plaques, souvent symétriques, qui siègent en les endroits les plus divers, parfois à la tête.

Les modifications dans le mode de sentir sont de diverses catégories : *a)* il y a retard de la sensation, le malade ne percevant la douleur à la piqûre, par exemple, qu'une ou deux secondes après ; *b)* il y a métamorphose de la sensation : la piqûre, le pincement, etc., ne produisant qu'une sensation unique de douleur ; *c)* le sujet ne sait indiquer la place où on le pique : il y a défaut de localisation ; *d)* il existe une dissociation de la sensibilité : la piqûre est sentie, mais la chaleur, la pression ne sont plus perçues ; *e)* le rappel des sensations consiste en ce que, après plusieurs piqûres faites, un sujet ressent encore des piqûres quand on a cessé d'en faire, ce qui peut induire en erreur dans les examens de la sensibilité.

M. Pierre Marie, qui a décrit en détail toutes ces modalités, appelle tétanos sensitif un phénomène qui consiste en ce que plusieurs piqûres étant faites successivement, elles sont ressenties comme une seule ; le nom est bien choisi, par analogie avec le tétanos musculaire obtenu au moyen d'excitations électriques répétées plus de trente fois à la seconde.

On désigne sous le nom de polyesthésie, des piqûres multiples, ressenties à la suite d'une piqûre unique.

Il arrive aussi qu'une première piqûre n'étant pas perçue, une seconde de même intensité est sentie, comme si les deux sommes d'excitation s'ajoutaient pour être suffisantes : c'est le phénomène connu sous le nom de sommation des excitations.

L'épuisement aux impressions est l'effet opposé : une première piqûre est sentie, tandis qu'une seconde ou une troisième n'agissent plus, la sensibilité étant épuisée.

Les troubles de sensibilité que nous venons de décrire se caractérisent par une altération en moins, ou bien par des sensations anormales, paresthésiques ; d'autres troubles consistent en une exaltation de la sensibilité, non pas que le sens du toucher soit plus fin, plus délié que normalement, mais, par un fâcheux privilège, c'est la sensibilité de la douleur qui est exaltée (hyperalgésie). Elle se présente d'ordinaire par plaques, dont l'attouchement, même le frôlement sont pénibles pour le malade, et fréquemment c'est de ces plaques que semblent partir les douleurs fulgurantes. M. Erb les considère comme un symptôme indiquant la participation des méninges.

Les impressions de froid sont d'ordinaire douloureuses, et le malade supporte difficilement le contact d'une éponge trempée dans l'eau froide.

La perte du sens musculaire entraîne, pour le patient, l'impossibilité de déterminer la position de ses membres, s'il ne les voit pas ; certains mêmes, dans leur lit, n'ont pas conscience de la place où se trouvent leurs jambes.

La perte de notion des poids semble résulter de la même altération du sens musculaire, et consiste en ce que le malade est incapable d'indiquer les différences de poids qu'on lui met en mains, les yeux fermés ; à l'état normal nous pouvons reconnaître des différences de un vingtième d'après M. P. Marie ; dans le tabès, les différences d'un quart, et même plus, ne sont plus perçues.

Le même auteur recommande, pour éviter d'être induit en erreur, d'employer dans ces recherches des récipients de même diamètre, dans lesquels on mettra des substances d'inégale densité ; ou bien, une balance ; sur l'un des plateaux on met des poids, tandis qu'on fait appuyer le sujet sur l'autre.

Plus simplement encore, M. Jaccoud suspend aux pieds du malade, couché dans son lit, des sacs dont le

poids est connu ; et, alors qu'un homme sain, en soulevant ces poids avec le pied, reconnaît un écart de 100 à 150 grammes, l'ataxique ne peut sentir des différences de 1,000 à 3,000 grammes.

Troubles des réflexes tendineux.

Messieurs, nous avons, dans l'introduction de notre cours, assez longuement exposé le rôle de la moelle comme centre réflexe ; dans la maladie qui nous occupe nous allons rencontrer, parmi les symptômes les plus importants, des troubles nombreux de la réflectivité médullaire, et, parmi ceux-ci, au point de vue du diagnostic, les plus importants à étudier sont les réflexes tendineux, dont l'examen est devenu, aujourd'hui, la règle dans toute investigation sur le fonctionnement de la moelle.

Ils sont d'autant plus précieux que, ainsi que le dit excellemment M. P. Marie, on peut provoquer ces phénomènes quand on veut, contrairement à la manière d'être des autres symptômes qui apparaissent, en quelque sorte, à leur convenance.

On peut, naturellement, rechercher les réflexes correspondant à toutes les hauteurs de l'axe spinal, que nous avons énumérés, mais il est d'usage d'étudier seulement les réflexes tendineux du genou, du tendon d'Achille, du poignet ; pour ce qui regarde les réflexes cutanés, on interroge le réflexe plantaire, crémastérien, abdominal, bulbo-caverneux, négligeant ceux que l'on pourrait provoquer entre ces étages. C'est vraiment le réflexe rotulien qui est l'objet de l'attention chez les tabétiques.

Longuement nous avons exposé toutes les précautions à prendre pour éviter toute erreur. Son centre réflexe a été localisé par Westphall à l'union de la moelle dorsale et de la moelle lombaire, à hauteur de l'émergence des

deuxième, troisième et quatrième nerfs lombaires, et les fibres centripètes de cet axe réflexe sont représentées par les fibres courtes qui, après un court trajet dans la zone radulaire postérieure, se jettent dans la corne grise postérieure.

Si cette zone est dégénérée, le réflexe est aboli, car l'axe est interrompu par la dégénérescence des fibres nerveuses.

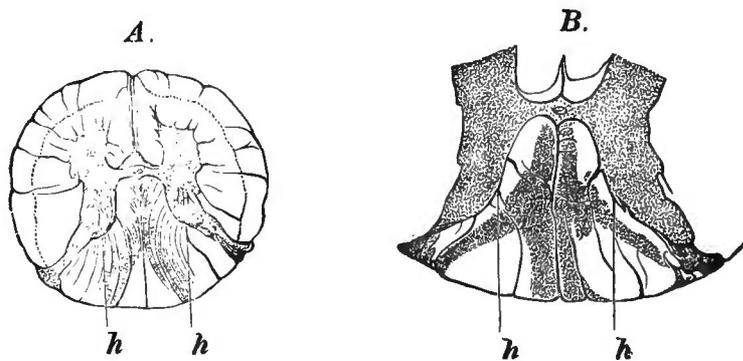
L'abolition du réflexe patellaire n'est pas pathognomonique du tabès, car, en ces dernières années, on a noté sa disparition dans d'autres affections : névrite, polyomyélite, diabète, alcoolisme ; il est parfois faible chez certains sujets sains et dans la vieillesse.

Toutefois, ces réserves faites, il a une importance capitale pour le diagnostic.

La localisation en hauteur et sur une tranche horizontale de la moelle, donne l'explication anatomique très nette de certains cas exceptionnels de conservation du réflexe rotulien dans le tabès.

Les deux figures suivantes, d'après Westphall, vous montreront clairement ces exceptions à la règle.

Fig. 37.



Les lignes *h. h* limitent la zone radulaire ; le réflexe rotulien a persisté toute la vie, la zone de dégénérescence n'ayant pas atteint cette ligne.

La deuxième figure montre l'empiètement des lésions sur la zone radulaire. Le réflexe s'est aboli cinq ans avant la mort.

(Figures tirées de WESTPHALL.)

La zone de passage des fibres courtes est, en effet, en dehors d'une ligne parallèle au sillon médian postérieur, tirée de l'angle de la corne postérieure à la circonférence de la moelle ; dans ce cas le tabès n'avait produit de lésion que dans les paires rachidiennes plus élevées que les paires lombaires correspondant au nerf crural ; dans le deuxième exemple, cette zone étant envahie, le réflexe avait disparu.

La diminution, puis la disparition s'observent d'habitude dans la période préataxique. Il est exceptionnel de constater le retour du réflexe, une fois qu'il a disparu. En ces cas, vraisemblablement, il s'agissait d'un pseudo-tabès neurasthénique, ou d'un examen mal fait.

On a toutefois prétendu que l'atteinte des cordons antéro-latéraux qui produit, comme nous le verrons, l'exagération du réflexe rotulien, était capable d'amener la réapparition de celui-ci.

Il est difficile d'admettre, cependant, qu'un réflexe puisse encore se produire, l'arc réflexe étant interrompu en un point.

Réflexes cutanés.

L'examen des réflexes cutanés offre moins d'intérêt, à part les réflexes crémastérien et bulbo-caverneux : ces deux derniers sont d'ordinaire abolis dans le tabès, surtout le crémastérien ; au point de vue du diagnostic différentiel entre la neurasthénie et la sclérose postérieure ils sont utiles : dans celle-ci l'impuissance génitale est définitive et s'accompagne de la perte du réflexe ; dans celle de cause neurasthénique elle peut guérir, et le réflexe existe ordinairement.

Centre vésico-spinal.

La situation de ce centre à la région lombaire fait que, dans le tabès, il est fatalement atteint, la maladie débute d'ordinaire par les parties inférieures de la moelle. Habituellement, c'est le détrusor qui est paralysé, et dès lors, le malade vide difficilement sa vessie; il doit faire appel aux muscles dont la contraction facilite l'expulsion de l'urine, surtout aux muscles de la paroi de l'abdomen, et, pour cela, il doit parfois s'accroupir; l'urine sort après de longs efforts qui obligent le malade à séjourner longtemps dans les urinoirs et l'exposent aux quolibets, aux réclamations des gens pressés; d'autres fois, c'est le sphincter qui est le plus atteint et laisse écouler quelques gouttes dans la portion urétrale, d'où envies fréquentes d'uriner, ce qui rend les voyages ennuyeux et met souvent un obstacle à la vie sociale; d'où répugnance du malade à sortir de chez lui, tendance à la mélancolie.

D'autres combinaisons de troubles fonctionnels peuvent s'observer, que notre description du mécanisme de la miction vous permettront de comprendre; à la période avancée, l'urine ne s'écoule plus que par regorgement, à l'insu du sujet; elle s'accumule, se décompose et donne lieu à tous les dangers de cystite ou même de pyélonéphrite, qui, souvent, terminent la vie du malade.

Charcot a donné le nom de crises vésicales à ces douleurs que nous avons déjà notées, et qui siègent à l'hypogastre en s'irradiant jusqu'à l'urètre.

Les fonctions sexuelles qui sont sous la dépendance du centre génito-spinal sont d'habitude troublées.

Si l'action modératrice cérébrale ne s'exerce plus, le début de la maladie peut offrir de l'excitation génitale, des érections fréquentes, avec ou sans spermatorrhée; chez la femme, on a décrit des crises clitoridiennes

(Pitres) voluptueuses, comme l'un des symptômes précoces du tabès.

Mais à la période confirmée, c'est l'impuissance qui est la règle.

Centres vaso-moteurs.

Les altérations des centres vaso-moteurs, régulateurs de la transpiration, s'accusent par des érythèmes, des éruptions cutanées diverses; la sueur est souvent supprimée; parfois il y a hyperhydrose, et souvent, vous entendrez vos malades, prenant l'effet pour la cause, faire remonter l'origine de leur affection à la suppression de la transpiration des pieds, par exemple.

Centres trophiques.

Le trouble fonctionnel de ces parties de l'axe spinal se traduit par la formation de stries sur les ongles des doigts de la main et des pieds; ils deviennent cassants et tombent sans douleurs.

Les dents se déchaussent, deviennent vacillantes et tombent.

A la peau, les lésions qui résultent du fonctionnement défectueux soit des centres vaso-moteurs, soit des centres trophiques, produisent, nous l'avons vu, des érythèmes, des éruptions diverses, et fréquemment, aux périodes avancées, des escharres du siège, des trochanters, d'autant plus à redouter lorsqu'il existe des troubles urinaires.

On rapporte aux mêmes causes, ou bien à une névrite du nerf qui innerve la partie, une ulcération particulièrement grave et difficile à guérir, le mal perforant, qui se montre surtout aux pieds, sous la tête du cinquième ou du premier métatarsien; il débute, soit par un épaissement de l'épiderme, soit par une vésicule qui crève,

laissant une ulcération qui gagne en profondeur jusqu'aux tendons et aux os. L'anesthésie est fréquente à la peau environnante et a été invoquée pour expliquer ce trouble nutritif, les malades ne ressentant pas les plaies qu'ils peuvent se faire. Aux os et aux articulations les troubles trophiques acquièrent une importance et une gravité remarquables.

C'est surtout à Charcot que l'on doit la description de ces lésions.

Les os deviennent d'une fragilité extrême ; les fractures spontanées s'observent surtout au col du fémur, aux cuisses, chez les femmes âgées, et sans que le malade s'en aperçoive autrement que par l'impossibilité de marcher qui en résulte ; nous avons, du reste, signalé déjà l'anesthésie profonde des os et des articulations.

M. P. Marie décrit les lésions anatomiques ainsi : les os sont comme piqués de vers, poreux à la surface ; la portion compacte est amincie, la cavité médullaire osseuse agrandie ; au microscope, on constate l'élargissement des canalicules de Havers, la déformation et l'atrophie des ostéoblastes. A l'analyse chimique on trouve une diminution des substances inorganiques (10 % de phosphates au lieu de 50), avec augmentation des substances organiques de 33 à 76 %.

Aux articulations, les lésions qui sont souvent désignées sous le nom d'arthropathies tabétiques de Charcot, ou *Charcot's joint disease*, on trouve au début un gonflement diffus, pouvant s'étendre à tout le membre, sans fièvre ni douleurs ; la peau est pâle et brillante, ne garde pas l'empreinte du doigt, comme dans l'œdème ; ensuite on perçoit, en faisant mouvoir l'articulation, des craquements qui dénotent l'altération commençante des surfaces articulaires.

A cela peut se borner le processus morbide, mais, dans

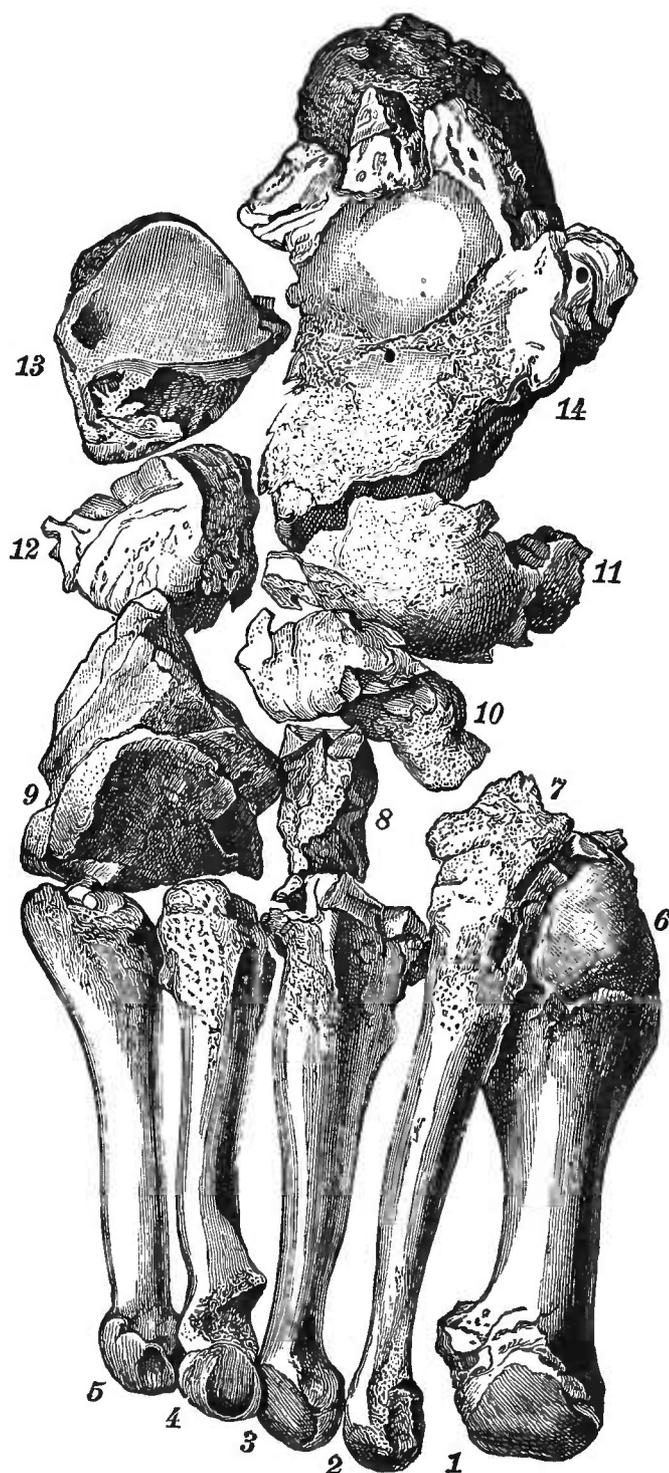
les formes graves, les surfaces articulaires s'usent, il se produit des luxations spontanées, permettant parfois de faire tourner le membre dans tous les sens.

Le mal s'attaque le plus souvent à la hanche, au genou, au pied ; plus rarement aux membres supérieurs ; on l'a vu au maxillaire inférieur. Quand il atteint le pied, celui-ci prend une forme particulière, connue sous le nom de pied tabétique : il gonfle à la face dorsale, la voûte s'aplatit, la courbure plantaire s'efface.

Les lésions portent sur les os du tarse et du métatarse, les surfaces articulaires sont érodées, usées. Malgré la gravité de ces désordres, il n'y a ni douleur ni fièvre et fréquemment le malade marche encore.

Nous avons rapporté, d'une façon générale, ces troubles trophiques à l'altération des centres trophiques ; mais on a voulu préciser davantage : pour Charcot ils dépendraient d'une lésion des cornes antérieures ; pour Virchow, d'une trouble nutritif nerveux ; Volkmann en rapporte la cause à l'anesthésie qui expose des tabétiques à des traumatismes non sentis et rendus fréquents par l'incoordination de leurs mouvements ; pour Siemerling la cause serait la névrite périphérique et Strumpell enfin incrimine la syphilis.

Fig. 38.



Lésions des os du tarse. (D'après CHARCOT.)

Lésions observées dans les nerfs périphériques.

Le processus consiste en une dégénérescence des tubes nerveux, provoquée par la prolifération du périnèvre et de l'endonèvre avec augmentation des noyaux, et cette hypertrophie du tissu de soutien amène la compression et l'atrophie de la fibre nerveuse. Il est possible aussi que la dégénérescence débute d'emblée par le tube nerveux, soit donc parenchymateuse. Cette névrite périphérique amène comme conséquence des atrophies musculaires, surtout aux pieds : les interosseux s'atrophiant ainsi que les muscles plantaires, l'aponévrose se rétracte, les orteils se fixent en flexion plantaire.

D'après Hirt, l'atrophie atteindrait plus spécialement les muscles soumis à un travail habituel, tels les muscles des éminences thénar, chez les cigariers, les dentistes.

Fréquentes sont les douleurs névralgiques, et la plus ordinaire, la sciatique, atteint parfois une acuité terrible. Contre elle on a essayé, sans beaucoup de succès, l'élongation, le nerf étant mis à nu.

Les névralgies du plexus honteux produisent des sensations de brûlure dans le rectum, la défécation est douloureuse, d'autant plus qu'il y a souvent constipation, selles dures, et les malades voient arriver avec terreur le moment de satisfaire ce besoin. Chez un malade que nous avons observé, nous sommes parvenu à soulager en introduisant, un peu avant la selle, une assez grande quantité de liquide dans le rectum, au moyen du tube de Faucher.

ANATOMIE PATHOLOGIQUE

La série des altérations constatées dans le tabès débute par les nerfs périphériques; les travaux de Dejerine, Oppenheim et Siemerling ont appelé l'attention sur les lésions de cet ordre, et fait constater l'altération dégénérative fréquente des ramifications terminales des nerfs sensibles cutanés; dans les ganglions vertébraux, suivant les uns, il existe des atrophies cellulaires; pour d'autres elles seraient rares; l'atrophie de la racine entre le ganglion et la moelle est parfois très nette.

Fréquemment les extrémités périphériques des nerfs crâniens s'entreprennent au début et donnent lieu aux symptômes prévus que nous avons relevés dans l'oculomoteur commun, l'externe, le nerf optique. A la moelle, les lésions sont depuis plus longtemps connues et les premières ont attiré l'attention, quoiqu'en réalité elles soient consécutives aux altérations précédentes.

A l'œil nu, dans les cas avancés, on trouve une opacité de la pie-mère, devenue plus adhérente; la convexité postérieure du cylindre médullaire paraît moindre; il y a réduction de volume du cordon postérieur et des cornes postérieures; parfois, par transparence, on voit les cor-

dons grisâtres marquer une ligne longitudinale le long de la moelle.

Microscopiquement, après les procédés divers de coloration, on constate les zones où la myéline a disparu, puis le cylindre-axe, d'où réduction dans le nombre des fibres nerveuses et augmentation parallèle du tissu névroglie.

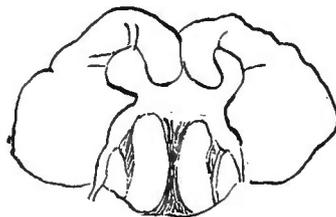
Le processus essentiellement chronique rend compte de la rareté des cellules granuleuses, chargées des débris de la myéline; très tardivement on a trouvé des corpuscules amylicés.

Dans le cordon postérieur, les parties atteintes dès le début correspondent au tiers externe du faisceau de Burdach, région désignée par Charcot et Pierret sous le nom de bandelettes externes, parallèlement à la corne postérieure. La dégénérescence du faisceau de Goll est peu sensible dans certains cas, très marquée dans d'autres, et alors elle remonte jusqu'au bulbe.

Les deux zones de Lissauer sont atteintes dès le début.

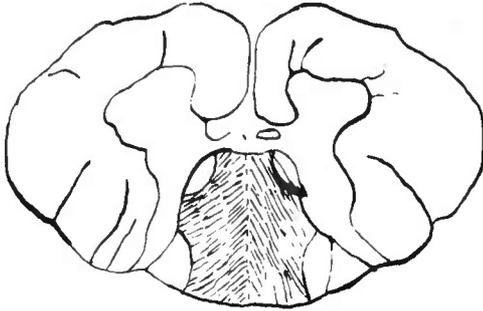
Dans les cas très avancés, tels que ceux dont voici un exemple, d'après Strumpell, le cordon postérieur en entier est envahi, à l'exception de la zone de Flechsig, et surtout de la région tout à fait antérieure, en arrière de la commissure et près du col (zone cornu commissurale ou de Westphal), puis, à part encore une zone postérieure, contre la pointe de la corne postérieure.

Fig. 39.



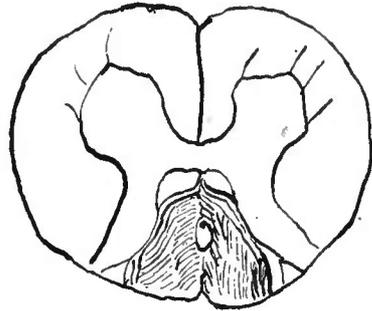
A. Moelle cervicale dans un cas de tabès, au début.

Fig. 40.



B. Moelle cervicale dans un cas
de tabès avancé.

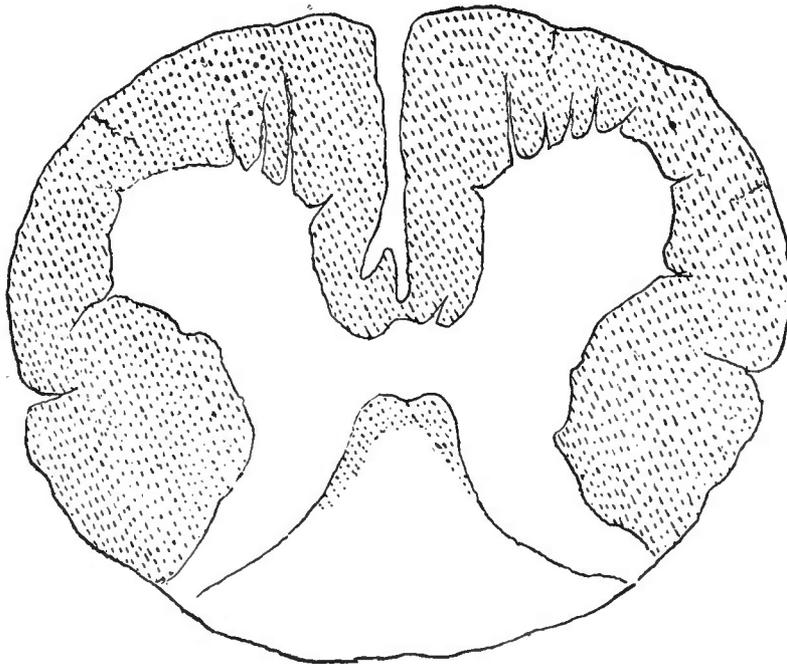
Fig. 41.



C. Moelle lombaire dans le tabès.
(D'après STRUMPELL.)

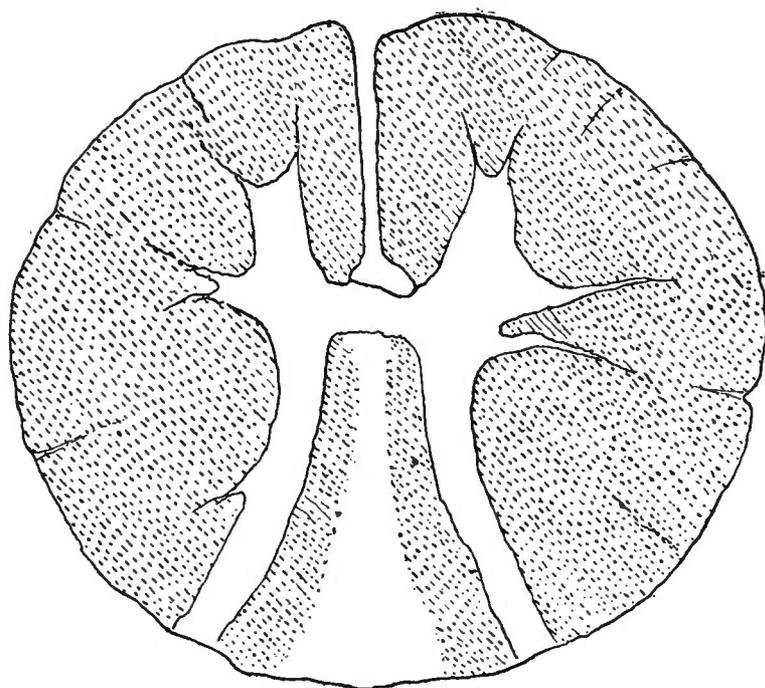
Voici des préparations obtenues par nous ; les parties claires sont sclérosées et proviennent d'un tabès avancé : presque tout le cordon est sclérosé à la région lombaire, excepté le territoire cornu commissural.

Fig. 42.



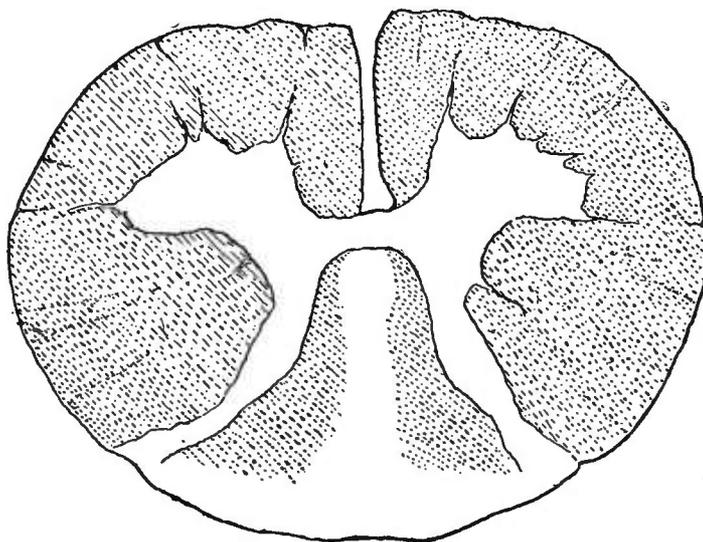
Région lombaire.

Fig. 43.



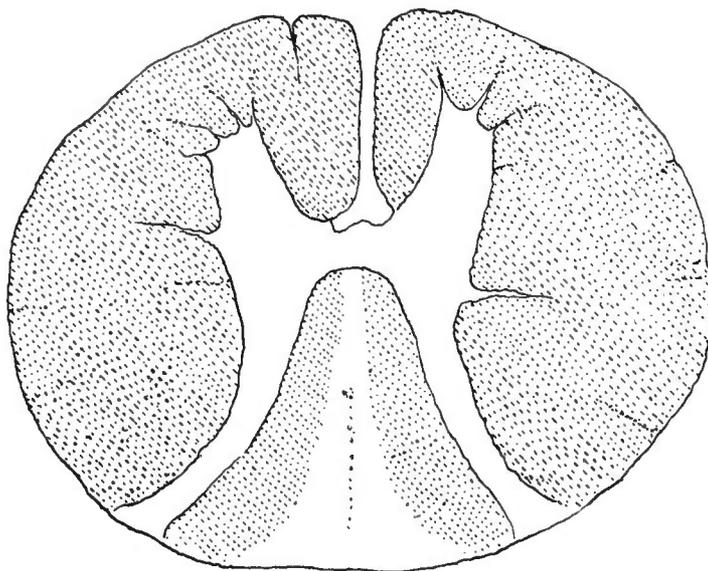
Région dorsale supérieure.

Fig. 44.



Région du renflement cervical.

Fig. 45.



Région moyenne cervicale.

A la région dorsale, la zone des bandelettes externes est libre, mais le cordon de Goll est dégénéré ; de même, à la région cervicale, le dernier faisceau est seul atteint.

La corne postérieure présente de grandes difficultés d'examen, et l'on n'a guère précisé l'état des cellules nerveuses de cette partie de la substance grise ; mais le réseau de fibres est fortement diminué et le volume de la corne amoindri.

Les cellules de Clarke, d'après Bloch, sont dégénérées ; d'après M. P. Marie, il n'en serait rien et l'on retrouverait ces cellules intactes ; seulement les fibrilles qui les entourent et qui sont les ramifications terminales des fibres radiculaires moyennes ont à peu près disparu.

Ce fait semble démontrer, s'il est confirmé, la non-continuité des arborisations terminales avec le corps cellulaire.

Il est rare de trouver une extension des lésions aux

cellules des cornes antérieures, auquel cas il y a amyotrophie.

Au bulbe, les faisceaux blancs ne sont guère mentionnés dans les lésions du tabès; mais les noyaux gris bulbaires, d'où proviennent les nerfs crâniens, sont fréquemment malades : trijumeau, hypoglosse, spinal, auditif; de même à la protubérance, atteinte précoce et habituelle des noyaux d'origine des nerfs oculo-moteurs.

A l'écorce cérébrale, Jendrassik et Kahler ont décrit l'atrophie des fibres et des cellules des circonvolutions cérébrales inférieures et postérieures, mais ces lésions, d'après d'autres, ne seraient constatables que lorsqu'il y a eu paralysie générale.

Avant qu'on connût les altérations anatomiques du tabès, on considérait la maladie comme une névrose, un trouble dynamique; s'il n'y a plus de doute, aujourd'hui, sur la matérialité des lésions, les divergences de vue sont néanmoins nombreuses sur la nature du tabès et le point où il prend naissance.

Pour la plupart des auteurs, cette maladie est nettement systématique, mais ce caractère systématique est compris de diverses manières : suivant les uns cela signifie une lésion n'atteignant que le système anatomique des fibres du cordon postérieur, sans tendance à l'envahissement des autres faisceaux. Suivant Flechsig, la systématisation se ferait d'après les groupes de fibres à développement embryologique différent que nous avons indiqué; pour d'autres encore, il s'agirait d'une lésion s'étendant à un système de fibres à fonctions physiologiques distinct, et pour le cas présent, il s'agirait d'une altération atteignant la voie sensitive depuis son origine à la périphérie jusqu'à sa terminaison à l'écorce cérébrale.

Mêmes divergences sur la nature de la lésion : parenchymenteuse, d'après les uns, c'est-à-dire atteignant le

tube nerveux lui-même ; d'après d'autres, la lésion primitive atteindrait d'abord les vaisseaux et amènerait une sclérose comprimant et atrophiant le tissu nerveux.

Une dernière question à élucider et sur laquelle l'accord est loin d'être fait, consiste à savoir si l'altération atteint sur place, primitivement, les fibres des faisceaux médullaires, si, en d'autres termes, elle a une origine intramédullaire, ou bien, si elle est secondaire, consécutive à la lésion soit des racines, soit des ganglions, soit des troncs nerveux, ou de leur terminaison périphérique.

Un cours élémentaire comme le nôtre ne comporte pas l'exposé de ces discussions, mais je ne puis me dispenser de vous montrer l'application faite par les auteurs récents, et surtout M. Marie, des découvertes de ces dernières années en anatomie des centres nerveux. Nous avons distingué, dans les fibres radiculaires postérieures qui pénètrent dans la moelle, des fibres courtes, moyennes et longues ; les premières se jettent presque aussitôt dans la substance grise voisine ; les secondes, après un certain trajet dans le faisceau de Burdach, vont aux cellules de Clarke ; les dernières se rendent aux faisceaux de Goll et vont aux noyaux de ce faisceau à la région bulbaire. A la région dorsale supérieure et cervicale le faisceau de Goll est formé en entier des fibres venant des paires nerveuses de la partie inférieure de la moelle, et les nerfs qui pénètrent au niveau dorsal supérieur et cervical vont former le cordon de Burdach pour se terminer dans le noyau bulbaire de Burdach. Si le tabès frappe seulement les paires lombo-sacrées, la lésion se verra à la moelle lombaire dans les bandelettes externes, le faisceau de Burdach et le cordon de Goll, le nombre de paires atteintes étant suffisant. Mais, plus haut, de nouvelles paires nerveuses saines entrent dans la région externe du cordon et refoulent les fibres malades en dedans, vers le

cordons de Goll ; la bandelette externe redevient saine, la dégénérescence se porte en dedans vers le sillon médian et un peu en arrière. Voyez les coupes de notre préparation qui sont à cet égard très démonstratives. En effet, à la région lombaire, tout le cordon postérieur est entrepris, excepté la zone antérieure ; à la région dorsale, les fibres saines réapparaissent et forment une bordure, le long de la corne postérieure.

Ce sont les fibres des racines saines qui ont pénétré dans la moelle et refoulé les fibres malades venues de plus bas, vers le sillon médian et en arrière, où la sclérose est encore étendue en éventail. Plus haut, la zone de sclérose diminue encore, puis enfin, les fibres malades, à la région cervicale, ne sont plus représentées que par une bordure étroite, le long du sillon médian.

Si la maladie a frappé non plus les seules paires sacrées et lombaires, mais toutes les paires dorsales, la zone externe se montrera, elle aussi, atteinte dans toute la hauteur de la région dorsale, et les faisceaux de Burdach et de Goll étant déjà dégénérés, tout le cordon le sera jusqu'au niveau cervical, à l'exception des zones commissurales que nous avons signalées et dont les fibres ne dégèrent que très tard parce qu'elles proviennent non pas des racines postérieures, mais des cellules de la substance grise médullaires ou cellules des cordons.

Un exemple du premier cas vous a été donné dans les coupes que je viens de vous montrer,

Il y a beaucoup d'autres combinaisons d'altération des cordons postérieurs à observer dans le tabès, suivant les paires nerveuses atteintes, ou encore si, ce que l'on ne connaît pas fort bien, les cellules nerveuses de la moelle et leurs fibres s'entreprennent consécutivement. L'interprétation de ces aspects variés des zones de sclérose sera parfois difficile, car il n'est pas impossible que, dans une

racine nerveuse qui comporte des fibres pour des sensibilités diverses, certaines de ces fibres soient altérées à l'exclusion des autres ; or, le trajet spécial à chaque ordre de ces fibres dans la moelle est encore fort peu connu.

ÉVOLUTION DE LA MALADIE

En raison des lésions si nombreuses que nous avons passées en revue, les symptômes peuvent se grouper dans les cas que vous aurez à observer de façons très diverses ; cependant, certains d'entre eux sont assez constants pour caractériser la maladie et permettre d'établir le type habituel sous lequel se montre l'affection.

Le cours du tabès dorsal se subdivise en périodes pré-ataxique, ataxique, paralytique, que nous décrirons dans l'ordre d'évolution.

Période préataxique.

Elle s'annonce par des douleurs fulgurantes, souvent prises pour rhumatismales, jusqu'à l'apparition d'une paralysie oculaire, un trouble de la vision, des crises gastriques, l'impuissance génitale. La marche est facile, excepté la perte d'assurance, le soir, par l'absence du contrôle de la vue. Cet état peut rester stationnaire deux, trois, cinq ans et plus ; parfois le désordre ne progresse plus (tabès bénin), mais cette heureuse issue est rare ; le plus souvent, l'aggravation se montre lentement, parfois rapidement (tabès aigu).

M. P. Marie rapporte des cas qui ont débuté brusquement et ont montré une évolution rapide, un à deux ans.

Période ataxique.

Le trouble de la marche s'accroît par la prédominance habituelle de l'incoordination motrice des membres inférieurs. C'est aussi le moment où l'on constate fréquemment les manifestations oculaires, viscérales, etc.

Période paralytique.

Le désordre des mouvements s'accroît au point de ne plus permettre au malade de sortir de chez lui. Les troubles vésicaux s'accroissent, se compliquent de cystite, d'escharres ; les douleurs disparaissent habituellement. Les arthropathies sont de cette période. La nutrition générale s'altère, le malade s'affaiblit, et sa constitution ruinée ouvre les portes aux maladies qui compliquent les phases ultimes : pneumonie, érysipèle, etc.

Au total, la durée peut être de 5, 10, 15 ans.

Formes exceptionnelles : tabès supérieur, ou tabès cérébral, sans troubles psychiques très marqués, mais présentant surtout des altérations de la vue, de l'atrophie papillaire ; tabès bénin que nous avons déjà signalé ; tabès douloureux (Remak) caractérisé par la prédominance des douleurs, parfois avec peu d'incoordination. Ces dernières variétés offriraient, d'après cet auteur, moins de gravité qu'habituellement.

ÉTILOGIE

Bien des causes ont été incriminées, les unes douteuses, les autres très certaines. Beaucoup d'auteurs ne pensent pas que le froid puisse être mis en cause; cependant on rapporte des cas qui seraient dus au froid humide, à l'immersion dans l'eau, le corps étant en sueur.

Vous entendez parfois dire que la maladie a succédé à la suppression de la transpiration : il est probable que l'on a pris l'effet pour la cause.

Les excès sexuels ont reçu la bonne part des accusations, mais leur culpabilité n'est rien moins que prouvée.

L'onanisme a été aussi incriminé.

Peut-être ces deux causes, en déterminant de l'affaiblissement, du nervosisme, ont elles pu contribuer à prédisposer le terrain; ou bien encore, si le tabétique a été licencieux, s'est-il exposé à la contamination syphilitique, cause fréquente du tabès. M. P. Marie exprime son opinion par cette jolie métaphore : « La Vénus impure est plus efficace que la Vénus impudique. »

On a signalé le traumatisme; la trépidation de locomotive (*railway spine*); même la trépidation de la machine à coudre, etc.

L'hérédité joue-t-elle un rôle ?

Secondaire, d'après Strumpull; très important, selon Charcot, non pas directement, mais en ce sens que le tabétique compte souvent, parmi ses ascendants, des hystériques, des épileptiques, des aliénés; ou encore, le diabète se rencontre souvent chez les ascendants; enfin la syphilis héréditaire a été indiquée par M. Fournier, mais la preuve certaine n'en est pas encore donnée.

La cause la plus sûre, de loin la plus fréquente, c'est la syphilis, et cette notion étiologique, indiquée d'abord par Fournier, puis par Erb, Gowers, etc., est généralement acceptée aujourd'hui.

Les statistiques fournies par les auteurs varient considérablement: d'après Fournier il y aurait 98 % tabès syphilitiques; d'après Erb, 88 %; Gowers, 70 %; d'après Westphall, qui n'admet pas l'influence de la syphilis comme prépondérante, 14 %.

Il est à remarquer que les recherches en ce sens sont facilement entachées d'erreur, plutôt en moins, car les malades nient souvent avoir contracté la syphilis, ou bien celle-ci a été si légère qu'elle a passé inaperçue.

Fait intéressant, le tabès se montre plus fréquemment à la suite d'une syphilis légère, avec accidents secondaires, rarement tertiaires, et cela 6 à 10 ans après l'infection.

L'âge où on l'observe surtout, c'est de 30 à 45 ans, rarement avant 25 ou après 60 ans.

L'homme est plus souvent atteint que la femme, (350 hommes pour 19 femmes, d'après Erb); serait-ce par contagion syphilitique plus fréquente? Les professions libérales paraissent y prédisposer, et un grand nombre de tabétiques sont des artistes, des journalistes, des écrivains: faut-il en chercher la cause dans le surmenage intellectuel, le nervosisme, ou bien la facilité de la contamination vénérienne?

DIAGNOSTIC

Si, à la période de la maladie confirmée, le diagnostic est d'ordinaire aisé, il n'en est pas de même au début, quand un seul symptôme parfois s'est montré, dont l'interprétation ne devient possible que par l'adjonction d'autres signes dont le groupement met enfin sur la voie. Il importe pourtant beaucoup de faire un diagnostic précoce.

Ainsi vous pourrez, comme un récent exemple de Debove le démontre, vous trouver devant une angine de poitrine, dont la cause ne se révélera que plus tard ; ou bien ce seront des crises gastriques, suivies à longues distances de douleurs dites d'abord rhumatismales ; ou encore des troubles urinaires, et l'on aura envoyé d'abord le malade chez un spécialiste ; souvent des troubles de la vue feront consulter un oculiste, qui, en constatant l'atrophie pupillaire, vous mettra sur vos gardes.

A part ces cas insolites, en procédant à un examen méthodique, en vous assurant de l'état des réflexes pupillaires, tendineux, etc., vous arriverez à dépister la maladie.

Quelques affections pourraient être confondues avec le tabès :

1° Les affections du cervelet qui produisent une ataxie particulière, avec titubation, différant de l'incoordination parce que la vue n'exerce sur les troubles de la marche aucune correction ; il n'y a pas de douleurs fulgurantes, pas de troubles sensitifs ni d'abolition des réflexes et il y a souvent céphalalgie occipitale persistante ;

2° Sclérose en plaque : on peut la distinguer par les troubles de la parole, le tremblement intentionnel, le nystagmus, etc. La démarche est titubante et spasmodique, et les réflexes tendineux fréquemment exagérés ;

3° La syringomyélie présente une dissociation de la sensibilité particulière : la sensibilité tactile est conservée, les sensations de chaud, de froid, de douleur sont abolies ; enfin, il existe souvent des troubles trophiques particuliers, tel le panaris analgésique.

Un groupe particulier d'affections présente une assez grande analogie avec le tabès pour avoir mérité le nom de pseudo-tabès :

1° Le pseudo-tabès par intoxication alcoolique ou arsénicale et saturnine ; on observe des douleurs vives, des troubles de la marche, l'abolition des réflexes, une diminution de la vue, et des paralysies oculaires. La ressemblance est grande, et chaque symptôme doit être analysé : la démarche est différente, se caractérise par la paralysie des fléchisseurs, qui produit le steppage, c'est-à-dire un soulèvement très fort de la jambe qui lance le pied au loin, comme les chevaux ; les douleurs sont crampoïdes, musculaires, et sont provoquées par une pression sur les masses musculaires. Les troubles pupillaires rares ne sont pas dissociés comme dans le signe d'Argyll-Robertson ;

2° Le pseudo-tabès diabétique se reconnaîtra à l'examen de l'urine

3° Le pseudo-tabès neurasthénique peut vous causer des surprises ; le tableau est parfois complet. Pourtant

les douleurs sont moins intenses, l'impuissance manque souvent, ou, si elle existe, le réflexe crémasterien se montre encore; les réflexes tendineux peuvent le plus souvent, quoique affaiblis, apparaître par la manœuvre de Jendrassik: enfin les troubles pupillaires n'existent pas, et l'on peut trouver les stigmates neurasthéniques.

TRAITEMENT DU TABÈS

La démonstration faite de la fréquence de la syphilis comme cause du tabès, on conçoit l'espoir qu'un traitement antisyphilitique bien dirigé aurait raison de la maladie; espoir bientôt déçu, et l'on en est arrivé aujourd'hui à ne faire subir ce traitement que dans les rares cas où des manifestations surajoutées de la syphilis viennent à se montrer, lésions vasculaires, gommeuses ou méningées. Pour beaucoup de praticiens, ce traitement serait nuisible, surtout dans les périodes avancées. M. P. Marie, pourtant, le prescrit encore et croit pouvoir dire, mais sans affirmer beaucoup, qu'il n'observe plus chez ses malades ainsi traités les manifestations avancées du tabès, plus fréquentes autrefois.

Vous ne ferez donc suivre une cure antisyphilitique qu'avec prudence et vous ne l'instituerez qu'au début. Comme médication interne, Dujardin-Blaumetz a recommandé le phosphore sous forme d'huile phosphorée, en capsules renfermant un milligramme de phosphore, ou de granules de phosphore de zinc de 4 milligrammes correspondant à 1 milligramme du métalloïde.

On donne d'abord une capsule ou un granule par jour, et l'on augmente progressivement les doses jusqu'à six

par jour ; on cesse alors pendant une semaine, pour recommencer par une dose. Il faut l'administrer aux repas, pour éviter l'odeur alliagée du médicament et le dégoût, ou les signes d'intolérance gastro-intestinale.

Le nitrate d'argent est préconisé depuis longtemps, à la dose de 1 à 5 centigrammes par jour.

L'ergot de seigle, qui, à dose toxique, provoque l'apparition des symptômes analogues au tabès, a été donné contre les troubles urinaires et de la coordination. Il doit être manié avec prudence.

Charcot le prescrit à la dose de 30 centigrammes en doses, deux ou trois par jour, pendant les trois premiers jours de la semaine ; la durée du traitement étant d'un mois à six semaines.

L'iodure de potassium est souvent prescrit sans grand avantage.

La médication externe est au moins aussi importante : on emploie souvent le thermocautère pour appliquer une série de pointes de feu parallèles, à droite et à gauche de la colonne vertébrale, tous les huit jours.

Les pulvérisations d'éther ou de chlorure de méthyle le long de la colonne s'emploient contre les douleurs.

L'hydrothérapie sous toutes ses formes a été préconisée, mais il faut en général éviter les douches froides qui provoquent souvent de l'éréthisme nerveux, et préférer les douches tièdes et les enveloppements dans des linges mouillés et tordus.

Une foule de stations balnéaires ont été vantées, sans doute assez inutilement ; Charcot a mis en renom Lamalou ; on recommande aussi Wildbad, Gastein, Aix-la-Chapelle. Dans cette dernière station, la cure antisiphilitique est appliquée un peu trop généreusement.

On a beaucoup employé depuis longtemps l'électricité, surtout sous la forme de courants continus ; les courants

faradiques semblent moins favorables, et Onimus les déconseille même très vivement.

Dans ces dernières années on a beaucoup vanté la suspension, introduite par le médecin russe Motschukowski, dans le but de provoquer l'élongation de la moelle et de favoriser, pense-t-on, la circulation sanguine de la moelle. Après des succès éclatants, mais qui n'ont pas duré, il ne paraît pas que cette méthode vaille tant qu'on l'a dit. Du reste, des expériences de Bernheim, de Nancy, et de ses élèves, qui pratiquaient la suspension des cadavres, la moelle étant mise à nu, ont démontré que la moelle ne s'allonge nullement. Quelques accidents ont été signalés chez des artério-scléreux, des cardiaques, des emphysémateux.

Les injections sous-cutanées de Brown-Sequard, de Constantin Paul et de glycéro-phosphate de chaux ont été fortement recommandées en ces derniers temps. Il n'est pas encore possible de formuler un jugement définitif. En tous cas, bien faites, elles n'offrent point d'inconvénient, et plusieurs observateurs déclarent en avoir obtenu de bons résultats au point de vue des douleurs et de l'incoordination.

Tels sont les principaux modes de traitement mis en usage ; mais il faut encore pouvoir faire la médecine des symptômes et combattre, par exemple, spécialement les douleurs parfois si pénibles : on a employé les injections de morphine, qui sont le plus efficace moyen de calmer les souffrances, mais il faut éviter de rendre les malades morphinomanes.

L'antipyrine, le salol, et surtout l'exalgine à la dose de 25 à 50 centigrammes sont de bons antialgésiques ; il ne faut pas dépasser un gramme en vingt-quatre heures, et ne pas en prolonger l'emploi.

Les crises gastriques sont combattues par les mêmes

moyens et l'on a donné aussi le bicarbonate de soude à la dose de 10 grammes par jour.

L'hygiène doit être rigoureusement observée, et l'on doit recommander une vie calme et réglée, éviter le surmenage intellectuel, les soucis d'affaires, les fatigues musculaires trop longues, les veilles, les émotions, ce qui revient à dire qu'un séjour à la campagne est recommandable.

Quand le malade est devenu impotent, il faut veiller attentivement à éviter les escharres, d'autant plus à craindre que la nutrition cutanée est altérée et que l'incontinence urinaire augmente les dangers d'irritation.

TABÈS SPASMODIQUE, SCLÉROSE ANTÉRO-LATÉRALE

Nous venons d'étudier, sous le nom de tabès dorsal postérieur, une maladie caractérisée anatomiquement par la dégénérescence systématique des faisceaux de fibres nerveuses à conduction sensitive centripète, qui forment la majeure partie du cordon postérieur de la moelle; vous savez que la voie motrice volontaire, à direction centrifuge, se trouve représentée par les faisceaux pyramidaux direct et croisé, contenus dans le cordon antéro-latéral. Au cours de cette étude, nous avons été amenés à exposer les opinions des différents auteurs, et vous avez vu que les uns admettent une lésion frappant primitivement les fibres nerveuses dans la moelle, tandis que d'autres, plus nombreux, et faisant en cela une application de l'anatomie d'aujourd'hui qui nous fait connaître les cellules d'où proviennent les fibres médullaires, admet l'origine exogène du tabès postérieur.

Pour la leucomyélie antérieure ou dégénérescence systématique des cordons antéro-latéraux, le même problème se pose : Existe-t-il une sclérose primitive des faisceaux

pyramidaux (car ceux-ci surtout sont en cause), ou bien cette sclérose ne peut-elle s'observer qu'à titre de dégénérescence descendante consécutive à une lésion des cellules d'origine à l'écorce cérébrale, ou bien, ce qui a le même résultat, d'une lésion interruptive de la voie motrice dans un point de son projet cérébro-bulbaire ?

On savait qu'à la suite d'une altération des faisceaux pyramidaux, on observe un complexe symptomatique caractérisé habituellement par de la paralysie volontaire ou de la parésie, et surtout par une exagération de l'activité fonctionnelle des cellules motrices de la corne antérieure, cette suractivité se traduisant symptomatiquement par l'exagération des réflexes tendineux, une démarche spéciale dénommée parético-spastique que nous aurons à décrire.

C'est devant un ensemble de troubles semblables, reconnus chez plusieurs de leurs malades, avec absence complète de troubles sensitifs, que Charcot et Erb, presque en même temps, décrivirent cette maladie sous le nom de tabès spasmodique ou sclérose antéro-latérale, paralysie spastique.

Mais la vérification nécropsique ne vint pas confirmer ce que ces auteurs avaient annoncé : on trouva une dégénérescence latérale par myélite transverse, par sclérose en plaque, mais aucun cas authentique de sclérose primitive des cordons antéro-latéraux chez l'adulte.

On en vint donc à nier l'existence du tabès spasmodique primitif chez l'adulte. Nous verrons plus loin ce que l'on peut penser aujourd'hui.

Mais si la dégénérescence simultanée des deux faisceaux pyramidaux n'existe pas en tant que primitive, elle se réalise parfaitement en suite de lésions cérébrales.

On connaît du reste la sclérose descendante d'un seul faisceau à la suite de la destruction de la voie motrice

par hémorragie cérébrale, et il est certain qu'elle serait bilatérale, si l'hémorragie avait atteint les deux hémisphères. Or, chez l'enfant, comme nous l'expliquerons plus loin, il existe, avant la naissance, des conditions qui peuvent amener des lésions cérébrales capables d'entraîner la dégénérescence secondaire des deux faisceaux pyramidaux, ou bien un arrêt de leur développement. Vous savez que le faisceau pyramidal, d'après les recherches de Fleghsig, est le dernier à se recouvrir de myéline, le dernier, par conséquent, à acquérir l'aptitude fonctionnelle nécessaire pour convoier les excitations motrices venues de l'écorce cérébrale motrice. Ce faisceau n'est guère complet qu'après la naissance; or, si l'enfant naît avant terme, à huit et surtout à sept mois, le développement n'est pas fait, et les conditions anormales dans lesquelles l'enfant va se trouver seront bien moins favorables au parachèvement de la voie motrice volontaire que dans l'utérus. Il faudra des années pour obtenir, si tant est qu'on y parvienne, la gaine myélinique.

Ou bien encore, que l'accouchement ait été laborieux, que la tête soit restée longtemps engagée, ait nécessité l'emploi du forceps, des lésions peuvent se produire, telles que des hémorragies capillaires, amenant, par la suite, des troubles nutritifs du faisceau moteur

Dans une troisième catégorie de faits, nous trouvons des affections inflammatoires pendant la vie utérine ou peu après la naissance, amenant des lésions de méningite ou d'encéphalite. Ces trois catégories de causes produiront chez l'enfant, congénitalement, le développement imparfait ou la dégénérescence pyramidale. Les symptômes cliniques de ces affections d'origine cérébrale réaliseront le tableau morbide du tabès spasmodique, par suppression ou manque d'action inhibitrice cérébrale, ou encore excitation constante de l'irritabilité cellulaire motrice médullaire.

C'est à cette catégorie d'affections que l'on a donné le nom de maladie de Little, chirurgien anglais qui en a, l'un des premiers, donné la description. Toutefois, et avec raison, M. Pierre Marie propose une subdivision justifiée par l'évolution ultérieure de la maladie, et par l'adjonction de certains symptômes encéphaliques.

Selon lui, on ne devrait désigner sous le nom de tabès spasmodique congénital que les cas dérivant de l'accouchement avant terme, où il y a retard de développement du faisceau pyramidal, qui peut se faire plus tard, et amener amélioration notable; où, aussi, les symptômes sont purement médullaires et non cérébraux.

Dans les autres catégories, en suite des lésions cérébrales, il y a souvent troubles de l'intelligence, épilepsie, et il propose de séparer ceux-ci sous la dénomination d'états tabéto-spasmodiques.

Ainsi, nous étudierons d'abord le tabès spasmodique ou maladie de Little, dans l'enfance, d'origine congénitale, après, toutefois, quelques détails sur ce que l'on observe dans la sclérose pyramidale unilatérale, à la suite d'une hémorragie cérébrale, étude qui nous préparera à comprendre les symptômes qui doivent résulter de l'altération des faisceaux pyramidaux médullaires.

DÉGÉNÉRATION SECONDAIRE DU FAISCEAU PYRAMIDAL

Pour que se produise la désintégration myélinique, la disparition du cylindre-axe et la sclérose consécutive du faisceau de fibres motrices pyramidales, il faut une lésion encéphalique, soit de la région circumrolandique, assez profonde pour détruire les cellules motrices pyramidales psycho-motrices, d'où émanent les fibres du faisceaux ; ou, sur le trajet encéphalique de ces fibres, une interruption par destruction hémorragique, par exemple. Dès lors, séparées de leurs cellules trophiques, elles périssent, et tout le segment périphérique jusqu'à sa terminaison aux cornes antérieures de la moelle s'atrophie, conformément à la loi wallérienne.

Nous trouvons communément cet état réalisé dans l'hémiplégie de cause cérébrale, par apoplexie, et c'est cette affection que nous prendrons pour type de notre description.

Ensuite donc d'une hémorragie cérébrale suffisante pour détruire une section de la voie motrice volontaire, on observe la paralysie ou la parésie de la moitié opposée du corps ou hémiplégie. Après la disparition de l'état de

sidération qui suit l'ictus hémorragique, on constate que les muscles parésés sont mous, flasques ; si vous soulevez le membre, il retombe inerte : mais, un certain temps après, parfois quelques jours, plus souvent quelques semaines, à cette paralysie flasque va succéder un état précisément inverse ; les muscles deviennent durs, les membres raidis prennent une attitude particulière, le bras est serré au corps, l'avant-bras fléchi en pronation, la main en flexion palmaire ; quant à la jambe, d'habitude moins atteinte que le bras, elle est en extension avec adduction, et dans la marche, ne pouvant se fléchir au genou, fait un arc de cercle : on dit que le malade fauche.

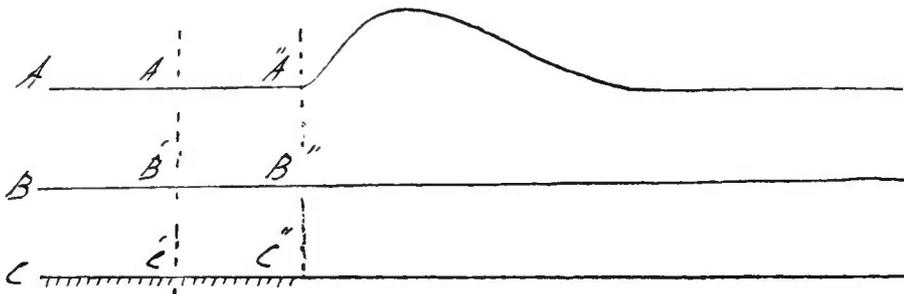
Cette rigidité appelée contracture post-hémiplégique s'accompagne d'exagération des réflexes tendineux.

Dans une thèse remarquable, M. Brissaud, qui a analysé magistralement ces phénomènes consécutifs à l'hémiplégie, caractéristiques de la dégénérescence du faisceau latéral, a démontré que le temps perdu est moindre qu'à l'état normal, et que cette contraction est de nature spasmodique.

On appelle temps perdu le temps qui s'écoule depuis le moment précis où le choc est donné sur le tendon jusqu'au moment où le muscle entre en contraction. L'appareil se compose essentiellement d'un tambour enrégistrateur, animé d'un mouvement de rotation de vitesse connue, sur lequel une aiguille inscrit le moment du choc et les courbes imprimées par le soulèvement de l'aiguille lors de l'entrée en contraction.

On obtient un tracé comme celui que voici, d'après M. Brissaud.

Fig. 46.



A est la ligne de contraction musculaire, B la ligne indiquant le moment où a lieu la percussion, C la ligne chronométrique en millièmes de secondes. Le temps perdu normal de C' à C'' étant de quarante-cinq millièmes de seconde, devient dans l'état posthémiplegique trente-huit millièmes de seconde.

On avait cru d'abord que la contracture est due à des rétractions musculaires ou tendineuses, et, en effet, les vieux hémiplegiques offrent parfois des rétractions semblables, mais M. Brissaud a mis en évidence la nature spasmodique du phénomène. Plaçant une bande d'Esmarck autour du membre contracturé, il anémie les muscles, et dans cet état, au bout de vingt minutes, la résolution se produit, démontrant ainsi le caractère non cicatriciel de la contracture. Le chloroforme administré jusqu'à résolution musculaire produit un résultat analogue, susceptible de la même interprétation; le sommeil naturel diminue la contracture, et inversement Hitzig a démontré que peu intense au réveil, elle augmente après un certain temps d'activité. Ce dernier auteur a tenté d'expliquer ce fait en disant que par innervation croisée, hypothétique, mais probable, se produisent des mouvements associés.

Toujours est-il qu'on doit admettre la suppression de l'action inhibitrice cérébrale; l'exagération de la tendance des cellules médullaires à entrer en action, réali-

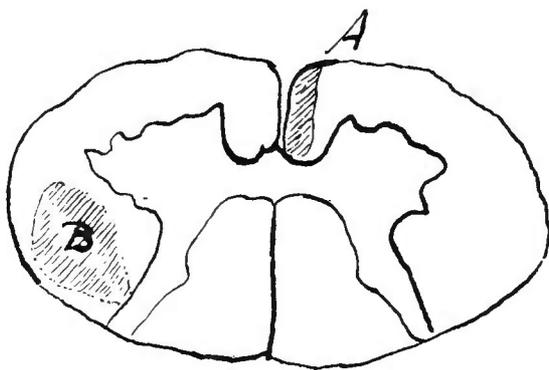
sant cet état que l'on observe dans l'intoxication par la strychnine.

Vulpian admettait que le processus de sclérose entretenait une irritation continue se communiquant à ces cellules par le faisceau malade, mais Strumpell fait remarquer avec raison que ce n'est pas là un processus inflammatoire et que, du reste, étant dégénérées, les fibres du faisceau pyramidal perdent par cela même la faculté de convoier un stimulus quelconque.

M. Pierre Marie apporte un argument décisif : vous verrez, en effet, dans le tabès spasmodique par arrêt de développement, où, par conséquent, aucun état inflammatoire ne peut être invoqué, la tendance au spasme et l'exagération des réflexes tendineux se produire, ne laissant plus d'autre interprétation possible que la suppression de l'inhibition cérébrale.

Ainsi, après la lésion de l'hémorragie cérébrale, les faisceaux pyramidaux directs et croisés dégénèrent d'un côté ; mais de plus, en bien des cas, l'autre faisceau n'est pas indemne.

Fig. 47.



Sclérose descendante systématique du faisceau pyramidal direct A et du faisceau pyramidal croisé B, après une hémorragie cérébrale de l'hémisphère droit.

Cliniquement, du reste, on constate que chez la plupart des hémiplegiques, les membres du côté sain ont perdu une notable portion de force musculaire, jusque

50 %; de plus, les réflexes tendineux si exagérés du côté malade, le sont à un moindre degré, mais pourtant appréciable, du côté considéré comme étant sain.

L'explication de ces derniers faits doit être cherchée vraisemblablement dans les connexions nombreuses qui se font dans toute la hauteur de la moelle entre les faisceaux de l'un et de l'autre côté. Les développements dans lesquels nous venons de nous attarder seront, j'espère, utiles pour vous faire concevoir que les symptômes cliniques qui traduisent une atteinte des cordons latéraux, surtout des faisceaux pyramidaux, sont : la contracture, l'exagération des réflexes tendineux, l'absence des troubles de la sensibilité et l'impuissance motrice ; nous serons ainsi à même de décrire le tabès spasmodique congénital.

MALADIE DE LITTLE, TABÈS DORSAL SPASMODIQUE DE L'ENFANCE

M. Brissaud définit la maladie de Little : Une paralysie spasmodique et congénitale des quatre membres, plus prononcée aux inférieurs, appartenant en propre aux enfants nés avant terme, caractérisée par l'état spasmodique plus que par la paralysie, ne se compliquant ni de phénomènes convulsifs ni de troubles intellectuels, et susceptible, sinon d'une guérison complète, du moins d'une amélioration progressive.

Cette définition est si juste et si complète que la description ne sera plus qu'une amplification ; et il nous suffira de réserver les cas où il y a, comme nous l'avons déjà exposé, lésion de méningite ou d'encéphalite, qui donnent les mêmes symptômes, mais en se compliquant de troubles intellectuels, d'épilepsie, et ne sont pas susceptibles d'amélioration progressive. Ces derniers cas, comme vous devez vous en souvenir, sont classés par M. Pierre Marie sous la nom de « états tabéto-spasmodiques ».

Étiologie. — La maladie date de la naissance, mais n'est pas héréditaire, ne se transmet pas des parents aux enfants ; c'est seulement au bout de quelques mois que

les proches s'aperçoivent de troubles moteurs chez leur enfant.

On observe que l'enfant n'a pas les mouvements aisés ; au bain, il ne remue pas ses membres, il ne gigote pas comme les sujets sains, garde les jambes raides, serrées l'une contre l'autre ; il n'apprend à marcher que très tard ; et c'est alors que s'accusent le mieux la rigidité cause de ces troubles et la difficulté de la marche.

Mal assuré sur ses jambes raidies, l'enfant, dans les cas très marqués, a les pieds dans l'extension qui tend à l'équinisme, les pointes tournées en dedans ; les genoux un peu fléchis sont collés l'un à l'autre, frottant à chaque pas ; les cuisses également en flexion légère sur le bassin et tout le membre inférieur comme ankylosé.

Le patient ne peut tourner sur lui-même, il progresse en traînant la pointe du pied sur le sol, laissant derrière lui, sur le sable, une longue traînée ; à chaque mouvement, pour pouvoir soulever ses jambes, il incline fortement le tronc de l'autre côté, ce qui imprime à sa démarche un balancement très marqué. C'est la marche de canard.

Par suite de la tendance des muscles à se contracter après chaque excitation minime, dans les cas très accentués, le pied, en touchant le sol, provoque la contraction réflexe des muscles du mollet ; il en résulte une sorte de clonus du pied, qui fait que la marche se précipite ; le malade se penchant de plus en plus en avant, il risque de tomber.

Aux membres supérieurs, il y a flexion de l'avant-bras, le coude collé au corps, et cette attitude fait songer aux ailerons d'une volaille.

Assis sur une chaise, l'enfant a les jambes également étendues, il ne sait les laisser pendre mollement, et cette rigidité l'empêche de pouvoir s'asseoir par terre.

La rigidité des membres supérieurs rend les mouvements lents, compassés, les articulations sont raides comme celles d'un mannequin et les doigts incapables d'exécuter des mouvements quelque peu déliés, tels que pour coudre, écrire, etc.

Les muscles du tronc ne sont pas indemnes : la rigidité spasmodique s'y observe ainsi qu'à la paroi abdominale ; on peut voir un spasme du sterno-mastoïdien, avec torticolis, du spasme pharyngé avec gêne de déglutition, spasme des muscles de l'œil avec strabisme, le plus souvent en convergence.

L'enfant n'apprend à parler que tard, et la parole est lente et saccadée.

Les muscles de la mimique sont parfois le siège de contractions qui donnent une expression niaise ou méchante.

Tous ces troubles moteurs diminuent pendant le sommeil, augmentent par la fatigue et les émotions.

Réflexes tendineux.

Exagération très marquée aux tendons rotuliens, d'Achille, du poignet, etc. ; souvent on peut provoquer des réflexes périostés et le clownus du pied.

Réflexes cutanés : Non modifiés.

Du côté de la sensibilité générale ou spéciale il n'y a pas de troubles, et les centres vésicaux fonctionnent normalement.

L'excitabilité électrique par le courant faradique est très accusée.

Quant aux fonctions du cerveau, on ne trouve pas que l'intelligence soit fortement atteinte, sans être d'ordinaire

très développée; toutefois, à l'âge adulte, elle est suffisante pour que les enfants puissent faire quelques études. En général, ces sujets sont taquins et violents.

M. Brissaud a signalé dans certains cas une saillie frontale exagérée (front olympien).

Anatomie pathologique.

La lésion consiste, comme nous l'avons dit, en un retard dans le développement du faisceau pyramidal, qui, normalement recouvert de myéline vers le neuvième mois de la vie intra-utérine, n'arrive que très tardivement à être complet.

Quant aux cas désignés par M. Marie sous le nom d'états tabéto-spasmodiques, il y a de plus des lésions encéphaliques variées : méningite, encéphalite, etc.

Diagnostic.

La maladie de Thomsen présente une raideur des mouvements analogue, mais cette gêne diminue quand le mouvement musculaire se continue; c'est le contraire pour le tabès spasmodique.

Les contractures du mal de Pott se distingueront par la déviation rachidienne, les douleurs, etc.

La sclérose en plaque se localisant dans les cordons latéraux donne lieu à des symptômes spasmodiques très ressemblants, puisque nous avons noté déjà les erreurs qu'elle a occasionnées. Pourtant il y a le plus souvent des symptômes très spéciaux : tremblement intentionnel, parole scandée, nystagmus.

L'hystérie peut simuler le tabès spasmodique, par sa tendance si accentuée à offrir des contractures, moins généralisées cependant; on devra rechercher les troubles de la sensibilité, zones anesthésiées, hystérogènes, etc.

Traitement.

Le traitement, dans les cas dus à un arrêt de développement, se composera de massage méthodique, de mouvements passifs, qui favorisent le parachèvement de la voie motrice. On peut espérer un rétablissement suffisant de la motricité pour que l'enfant, à l'âge adulte, soit en état de se servir convenablement de ses membres.

TABÈS SPASMODIQUE DE L'ADULTE

Tel est le tabès spasmodique congénital de l'enfance. Nous avons vu, qu'après la nécropsie des individus considérés au début par Erb et Charcot, comme atteints de cette sclérose primitive des cordons latéraux, l'existence autonome de cette affection avait été niée ; une nouvelle phase se présente aujourd'hui : des observations précises de Bernhardt, Strumpell, Missolongu, Schultze démontrent l'existence réelle de cette affection chez l'adulte ; une observation récente de M. Déjerine vient d'être publiée ; nous-même, dans la *Presse médicale*, nous avons rapporté, en mars dernier, l'histoire d'un malade, sans nécropsie, il est vrai, qui présentait le tableau complet de cette maladie, sans qu'on pût invoquer une origine congénitale. Enfin, dans les articles consacrés par M. P. Marie à cette affection, dans le *Traité de médecine* de Charcot et Bouchard, cet auteur reconnaît qu'à côté des formes congénitales, il existe une forme familiale frappant plusieurs individus de la même famille et dans laquelle les symptômes peuvent apparaître seulement à l'époque de la puberté ou dans l'âge adulte ; puis, parlant d'un travail de M. Schultze inspiré par Erb, qui soutient qu'à côté du tabès spasmodique par diplégie cérébrale, il existe cer-

tainement un tabès spasmodique par paralysie spinale autonome, M. P. Marie, quoique faisant des réserves, dit qu'il avoue ne plus se sentir actuellement (décembre 1893) aussi éloigné qu'auparavant d'admettre que l'aspect clinique du tabès dorsal spasmodique puisse être déterminé par une lésion exclusivement spinale.

Avec ce correctif donc, introduit par Strumpell, que cette affection rentrerait dans le cadre des maladies familiales, nous pouvons dire que cette forme de sclérose systématique des cordons latéraux existe chez l'adulte.

Nous en donnerons la description, car elle se trouve dans la plupart de vos auteurs, sous le nom de Paralysie spinale spastique.

Symptomatologie.

Les signes principaux consistent en parésie motrice avec exagération des réflexes tendineux; la gêne des mouvements peut aller depuis la faiblesse rigide jusqu'à la paralysie spasmodique, comme nous l'avons décrit chez l'enfant.

L'exagération de l'activité des réflexes a pour résultat, dans les cas intenses, de produire des contractions musculaires réflexes à l'occasion des mouvements; le simple poids des jambes suffit pour provoquer l'extension du membre inférieur, de sorte que, faisant asseoir le malade pour examiner le réflexe rotulien, il vous est presque impossible d'obtenir que le malade laisse pendre sa jambe dans un relâchement suffisant.

Assis sur le bord du lit ou sur une chaise, les jambes sont plus ou moins étendues et dures, le malade se plaint de sentir une lourdeur considérable, qui diminue quand il est au bain, de même que le spasme.

La marche est fortement gênée par cette raideur et

cette exagération de la réflexivité, plus encore que par la parésie. Il traîne les pieds sur le sol, la pointe en dedans, le genou à peine se plie : c'est la marche parético-spastique déjà décrite.

Ce sont là les degrés extrêmes, et le malade que vous avez vu restait même confiné dans son fauteuil, mais il y a des cas moins intenses, où une marche assez longue est possible.

Les troubles de la sensibilité, de la miction, de la défécation font défaut pendant très longtemps.

Le diagnostic anatomique doit être fait avec beaucoup de réserves devant cet ensemble de symptômes spastiques, car beaucoup de lésions médullaires et même encéphaliques peuvent les produire à peu près complètement, et Strumpell énumère les causes suivantes : l'hydrocéphalie chronique sans symptômes cérébraux (d'après Schultze et Strumpell) ; la myélite transverse, localisée de préférence aux cordons latéraux, à la région cervicale ou dorsale supérieure ; une compression par tumeur de la région antérieure, à la moelle cervicale ; des foyers de sclérose en plaque atteignant les cordons antéro-latéraux ; une synthèse morbide décrite par Strumpell et comprenant la dégénération des voies pyramidales, le faisceau cérébelleux direct et le faisceau de Goll. Dans ce cas il y avait des troubles vésicaux.

Pronostic généralement défavorable ; l'aggravation est progressive, mais souvent avec des rémissions longues. Il n'est pas possible d'établir une règle. En tous cas, il est fréquent de voir le malade marcher encore pendant des années. Les douleurs et l'incontinence urinaire font défaut, ce qui rend la situation des malades bien moins pénible que celle des tabétiques postérieurs.

Traitement.

Le traitement ne donne guère de résultat. Vous éviterez tout d'abord tout ce qui peut exciter l'activité médullaire : les émotions, les fatigues. Abstenez-vous de l'électricité à courants interrompus qui augmentent la contraction, et bornez-vous aux courants continus faibles ; les bains tièdes, les cures thermales assouplissent les membres et diminuent les spasmes ; la douche froide doit être évitée avec soin.

Parmi les remèdes internes, vous verrez énumérer l'ergotine, le nitrate d'argent, comme dans le tabès postérieur ; j'avoue ne pas bien comprendre comment ces médicaments théoriquement utilisés pour réveiller l'activité médullaire dans l'ataxie, peuvent également s'appliquer au tabès spasmodique qui nous offre une hyperexcitabilité des cellules de la moelle, et je préfère m'abstenir de cette médication.

Si l'on soupçonne la syphilis, on peut essayer une cure antisiphilitique.

POLIOMYÉLITES

Pour suivre le plan que nous nous sommes proposé, dans ces leçons, de décrire d'abord les affections localisées à un seul système de l'axe spinal, nous étudierons maintenant les affections de la substance grise de la moelle. Ces altérations sont désignées sous le nom de poliomyélites, de *πολιος*, gris; elles n'intéressent guère que la partie antérieure de la substance grise et plus spécialement les cellules ganglionnaires de cette corne; rarement la partie postérieure est atteinte, et encore par propagation.

Cliniquement, on décrit deux maladies importantes dérivant de l'atrophie des cellules motrices de la corne antérieure idiopathique : la poliomyélite aiguë ou paralysie spinale infantile, cette affection chez l'adulte étant encore controversée; et l'atrophie musculaire progressive de Duchenne.

Vous verrez, Messieurs, que le symptôme essentiel qui traduit cliniquement l'atteinte des cellules ganglionnaires de la corne antérieure, c'est l'atrophie des muscles qui reçoivent leur innervation motrice de ces groupes cellulaires. Mais n'allez pas en conclure qu'une atrophie musculaire donnée signifie en même temps affection médul-

laire : l'atrophie des muscles peut être le résultat d'une lésion qui atteint le nerf (traumatisme grave de celui-ci ou névrite), sans que la moelle soit intéressée, mais parce qu'en ces cas l'influence trophique que l'on accorde généralement aux cellules ne peut plus se transmettre. C'est l'un des chapitres les plus controversés encore aujourd'hui, que de déterminer la part qui revient aux névrites périphériques dans les myopathies secondaires et celle qui incombe aux myélopathies. De plus, il existe toute une série d'atrophies musculaires primitives, c'est-à-dire qui commencent dans les fibres musculaires mêmes, sans intervention ni des nerfs ni du système nerveux central, formes le plus souvent familiales, que nous décrirons plus tard, et qui présentent, comme caractères communs, le début fréquent dans le jeune âge, l'évolution lente, l'absence de réaction de dégénérescence. Ce sont les myopathies primitives, de formes variées, que nous traiterons plus tard, en décrivant les affections des muscles et des nerfs périphériques.

POLIOMYÉLITE ANTÉRIEURE AIGUË, PARALYSIE SPINALE INFANTILE

Par ce que nous avons dit des cellules de la corne antérieure, de leurs influences trophiques sur la racine antérieure des nerfs spinaux, de leurs fonctions comme centre moteur réflexe, vous pouvez déjà vous rendre compte des principaux symptômes qui doivent succéder à leurs altérations. Il y a, en effet, concordance parfaite entre ceux-ci et les causes anatomiques : l'atrophie des cellules a pour résultat une paralysie motrice, avec atrophie musculaire, perte des réflexes puisque le centre de l'arc est détruit ; tandis que la sensibilité et les fonctions viscérales restent normales, en raison de l'intégrité des autres parties de la moelle.

Elle fut décrite d'abord par Heine, vers 1840, puis par Rilliet et Barthez, sous le nom de « Paralysie essentielle de l'enfance », alors qu'on ignorait encore son substratum anatomique, mis en lumière par les travaux de Charcot, Vulpian, Jeoffroy, etc.

Anatomie pathologique.

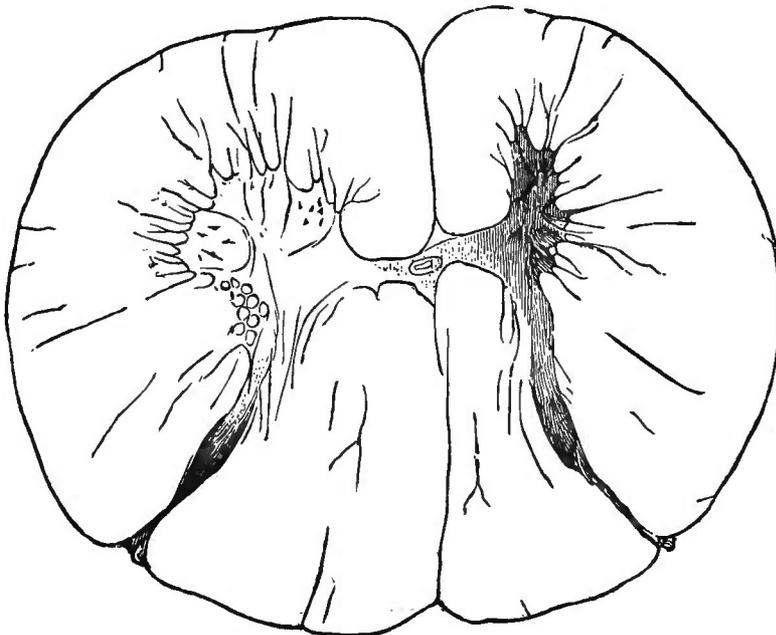
Si l'étude est faite peu de temps après le début de la maladie, on trouve un foyer ramolli dans la corne anté-

rière : les cellules ont disparu, ou sont en voie d'atrophie granulo-graisseuse, ou d'atrophie simple avec disparition des prolongements, ce qui les fait paraître arrondies ; les fibres qui en partent semblent granuleuses, par segmentation de la gaine de myéline ; le tissu paraît dissocié par un épanchement inflammatoire. (Roger et Damascino.)

Les parois des vaisseaux sont épaissies, leurs noyaux en voie de prolifération inflammatoire, et semblent dilatées.

Si le processus a dépassé la période aiguë, et que la nécropsie a pour sujets des malades atteints depuis plusieurs années, la corne antérieure n'offre plus que quelques, ou plus de cellules ; les vestiges en sont représentés par des blocs protoplasmiques sans prolongements. L'altération peut présenter plusieurs foyers. On voit, à l'œil nu, que la moitié de la moelle malade est moins large que l'autre ; les racines spinales sont diminuées de volume, ainsi que le nerf lui-même.

Fig. 48.



Coupe transversale de la moelle cervicale. Atrophie et sclérose de la corne antérieure droite. (D'après CHARCOT.)

Les muscles innervés par les portions de moelle malade subissent une dégénérescence plus ou moins complète.

Les membres paralysés offrent une réduction de volume considérable, comparé au côté sain; les os eux-mêmes sont plus courts et plus grêles.

En rangeant cette affection dans le groupe des affections systématiques, comme le font les auteurs, nous n'avons eu pour but que de vous décrire une maladie limitée à une portion de la moelle, sur une coupe transversale, mais sans rien préjuger sur la signification précise du mot systématique, et cette restriction nous est inspirée par l'étude approfondie qu'a publiée sur la paralysie infantile M. P. Marie.

Cet auteur n'admet pas, en effet, la systématisation stricte des lésions poliomyéliques, et il cherche à expli-

Fig. 49.

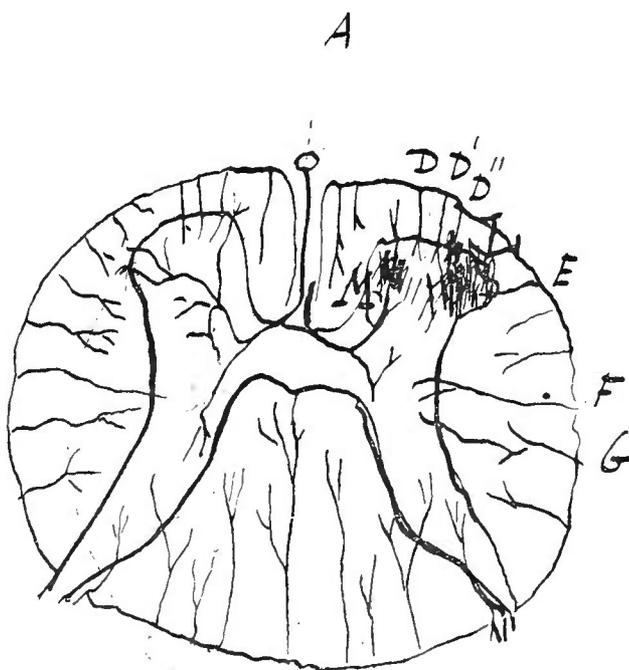


Schéma d'après P. MARIE pour montrer le mécanisme de la production, dans la paralysie infantile des lésions de la corne antérieure.

A. Artère spinale antérieure; B. Artère du sillon; C. Artère sulco-commissurale; D, D', D''. Artères radiculaires antérieures; E. Artère latérale antérieure; F. Artère latérale moyenne. Deux foyers de paralysie infantile figurés ici, en M et en L; le premier dû à une lésion primordiale de la branche de l'artère sulco-commissurale qui se distribue à la corne antérieure; l'autre L est dû à une lésion primordiale siégeant dans une des artères radiculaires antérieures; il empiète sur la substance blanche du cordon antéro-latéral.

quer cette localisation aux cornes antérieures, par le mode de distribution des vaisseaux sanguins médullaires

que nous avons étudié antérieurement. Il soutient de plus que les lésions ne sont pas strictement limitées à la corne antérieure, mais atteignent la partie voisine du cordon blanc.

Du fait que les artères du sillon antérieur de la moelle ne se bifurquent pas au fond du sillon, mais passent alternativement et totalement d'un côté et de l'autre, M. P. Marie fait découler l'explication de l'unilatéralité fréquente, habituelle même, de la lésion; puis encore l'extension de la maladie à la partie voisine du cordon antérieur qui reçoit quelques ramifications nourricières de l'artère de la corne antérieure. Par le schéma ci-dessus on voit également que les artères radiculaires antéro-latérales peuvent aussi être atteintes et donner lieu à des foyers atrophiques.

L'origine infectieuse de la poliomyélite infantile étant, comme nous allons voir, très probable, on concevrait d'après cela l'origine vasculaire par embolie ou thrombose d'une ou plusieurs artères du segment antérieur de la moelle.

On pourra toutefois se demander pourquoi les artères de la portion antérieure sont atteintes et non pas celles de la partie postérieure?

Symptômes.

Il nous faut passer à la symptomatologie sans nous arrêter davantage à ces théories intéressantes, mais non complètement élucidées.

La maladie se montre dans la première enfance, entre un an et dix-huit mois, parfois entre trois et quatre ans, chez des enfants jusque-là bien portants, sans tare héréditaire, on a même dit habituellement forts.

En pleine santé, le sujet est atteint d'une fièvre intense

avec température pouvant atteindre 40 degrés et plus. Il y a naturellement à citer le cortège habituel des maladies aiguës : céphalalgie, inappétence, constipation, douleurs dans les membres, souvent des convulsions durant plusieurs jours, de la stupeur et de la somnolence. Faire le diagnostic à ce moment et distinguer la maladie de toute autre affection aiguë grave est impossible.

Si le malade ne succombe pas à ce stade, on voit la fièvre diminuer, l'état général devenir meilleur, et l'on croit le danger conjuré, quand, examinant l'enfant, on s'aperçoit qu'un ou plusieurs membres sont inertes, paralysés.

Cette paralysie est d'abord plus étendue qu'elle ne doit être par la suite ; plus tard, elle se localise plus strictement et se circonscrit définitivement à une région déterminée, le plus souvent à une jambe, à un bras, ou encore aux deux jambes ; d'autres fois au bras et à la jambe du même côté, ou alternativement. Beevor dit que les muscles ainsi paralysés forment parfois un de ces groupes que Ferrier a vus se contracter chez le singe, en excitant les racines cervicales.

Les muscles rapidement atrophiés offrent nettement la réaction de dégénérescence, puis l'excitabilité faradique diminue ou disparaît ; le membre frappé reste en arrière de croissance, les os eux-mêmes sont plus courts, et l'on peut à cette extrémité flasque et rabougrie imprimer des mouvements passifs en tous sens.

Pourtant la sensibilité est intacte, quoique la peau soit pâle, cyanosée et froide au toucher.

Du côté des réflexes, il y a abolition des réflexes tendineux et cutanés, mais les fonctions viscérales n'ont pas subi d'altération.

Par suite de l'atrophie de certains groupes musculaires, leurs antagonistes se rétractent, et il en résulte

des positions vicieuses, par contracture, dont la plus fréquente est le pied bot paralytique, avec pointe en bas, par rétraction des muscles du mollet.

Aux bras, des contractures semblables s'observent, également pour les mêmes causes : la main est souvent atrophiée et en contracture palmaire (main bote); les doigts sont déformés et rabougris.

Au tronc, les rétractions musculaires produisent souvent la scoliose.

Si les deux jambes sont atteintes il en résulte, dans les cas extrêmes, que le malade traîne derrière lui ses jambes impuissantes et flasques (cul de jatte).

On a signalé, comme trouble trophique sans doute, l'exagération du système pileux et de l'hypersécrétion sudorale.

Quant aux facultés intellectuelles, elles sont le plus souvent intactes.

Le cours de la maladie, le plus souvent, est tel que nous venons de le décrire, avec ses phénomènes orageux du début, mais il faut être prévenu que, parfois, la fièvre intense fait défaut, et que la paralysie s'installe, sans que l'enfant ait été obligé de garder le lit; parfois aussi, les convulsions durent pendant des jours et des semaines, et la paralysie ne devient apparente qu'au bout de plusieurs mois. Ces cas sont néanmoins exceptionnels.

Le plus souvent le développement physique et intellectuel de l'enfant suit son cours normal, à part l'atrophie du ou des membres atteints; on ne constate pas par la suite des accidents convulsifs, épileptiformes, qui sont au contraire habituels dans la paralysie infantile d'origine cérébrale.

Mais le petit malade, malgré le retour à la santé, reste estropié pour la vie, et, dans le membre atrophié, se développent fréquemment des contractures dont nous

avons plus haut indiqué la genèse, et des luxations spontanées, le plus souvent des hanches.

Nature de la maladie et ses causes.

On a incriminé le froid, les traumatismes, mais sans que cela paraisse bien démontré. Duchenne, de Boulogne, a prétendu que la dentition joue un rôle important dans l'étiologie de la maladie, rôle que M. Marie et la plupart des auteurs interprètent en ce sens que, pour l'enfant, cette période de souffrances, d'affaiblissement qui en résulte, prédispose à l'invasion des maladies infectieuses et diminue la résistance de l'organisme.

On admet, en effet, généralement que la paralysie aiguë spinale infantile résulte d'une infection produite par une maladie générale à localisation médullaire, par l'intermédiaire du système vasculaire, comme nous l'avons décrit ci-dessus.

On invoque à l'appui de cette manière de voir que l'on a vu plusieurs fois la maladie présenter un caractère d'épidémicité dans certaines régions, et des faits de ce genre ont été rapportés par Cordier, de Lyon, Leeyard, en Norwège, etc.

Diagnostic.

L'affection, avec ses débuts tumultueux, n'est pas reconnaissable aux premiers temps, et vous ne pourriez la distinguer de toute autre maladie grave aiguë, à sa période d'invasion ; mais plus tard, l'atrophie localisée des membres, la paralysie flasque, l'abolition des réflexes la font diagnostiquer facilement, tandis que l'absence consécutive de troubles intellectuels et de symptômes d'irritation cérébrale la différentient d'une paralysie d'origine encéphalique.

Pronostic.

Entièrement défavorable au point de vue du rétablissement fonctionnel des membres atteints par l'atrophie et la paralysie, il est favorable *quoad vitam*, une fois les dangers de la période aiguë écartés.

Traitement.

A la période fébrile, on conseille des émissions sanguines, au moyen de sangsues derrière les oreilles; des compresses froides sur la tête sans cesse renouvelées ou une vessie de glace.

A l'intérieur, les antipyrétiques et les dérivatifs intestinaux, tels que le calomel à dose fractionnée : 0^{gr},03 à 0^{gr},05, toutes les deux heures.

Sur la colonne vertébrale, la révulsion peut être pratiquée au moyen soit de ventouses sèches, soit de cataplasmes sinapisés, ou même de l'huile de croton. On a recommandé les bains d'air chaud dans le lit même, et l'enveloppement des membres inférieurs dans la ouate saupoudrée de farine de moutarde et recouverte de taffetas gommé.

Contre l'agitation excessive, on peut donner le bromure de potassium ou le chloral, ce dernier en lavement, à la dose de 30 à 50 centigrammes.

La période aiguë passée, il faut s'occuper des paralysies : on fait des frictions excitantes avec des liniments divers; le massage et l'électricité doivent être réservés pour le moment où toute trace de fièvre a disparu. Il faut commencer par les courants continus faibles, de deux à cinq milliampères, pendant deux minutes, et augmenter graduellement la durée.

L'électricité faradique ne doit s'employer que plus tard.

On a aussi conseillé les bains excitants salés ou sulfureux. Le séjour dans les stations balnéaires ferrugineuses ou chlorurées sodiques est souvent recommandé : utile au point de vue de la santé générale, les résultats sont à peu près nuls, au point de vue de la paralysie.

En 1887, Belferich, puis Schütler, ont engagé, d'après la relation de plusieurs cas favorables, à essayer d'augmenter artificiellement la croissance des os par l'application d'une bande élastique, qui, enroulée autour du membre atrophié, déterminerait par stase veineuse une nutrition plus complète des tissus et des os.

Contre les déformations acquises ou pour empêcher les contractures et les positions vicieuses le traitement orthopédique devient nécessaire, au moyen d'appareils de soutien appropriés.

POLIOMYÉLITE AIGUË DE L'ADULTE

On a cru longtemps que l'affection décrite plus haut était exclusivement une maladie de l'enfance, mais il est avéré aujourd'hui qu'elle se rencontre, bien que rare, chez les adultes.

Le tableau symptomatique est analogue à celui qu'on rencontre chez l'enfant.

De préférence, la maladie frappe le sexe mâle et résulterait du surmenage, du refroidissement ; sans doute aussi la cause peut être infectieuse ; elle débute par des symptômes généraux, avec fièvre et température de 39 à 40 degrés, céphalalgie intense, délire et vomissements qui peuvent durer une à deux semaines. Ensuite apparaît la paralysie flasque, l'atrophie musculaire. En raison du développement acquis déjà par les os, et de leur résistance, ceux-ci ne se rabougrissent pas comme dans l'enfance.

La sensibilité et les fonctions viscérales sont indemnes.

La paralysie affecte soit les quatre membres, soit les deux membres inférieurs, soit un seul, ou encore certains groupes fonctionnels de muscles.

L'étude de ces paralysies musculaires, plus facile chez l'adulte, a donné à Remak l'occasion de fort intéressantes observations sur le groupement fonctionnel des muscles.

Ces groupes agissent synergiquement dans l'exécution de certains actes déterminés : ils correspondent à des groupements de cellules ganglionnaires de la moelle. Remak a décrit un type antibrachial, caractérisé par la paralysie des extenseurs à l'exception du long supinateur ; le type brachial, dans lequel le biceps, le brachial interne, le deltoïde et le supinateur sont paralysés, et l'acte de porter la main à la bouche, par exemple, est entravé.

Aux jambes, le tibial antérieur, les péroniers, les extenseurs des orteils sont souvent atteints simultanément.

A la cuisse, le couturier reste d'habitude indemne.

La position de ces groupes cellulaires dans la moelle a été indiquée comme suit : la paralysie type anti-brachial correspondrait à une lésion au niveau de la dernière racine cervicale et de la première dorsale ; le type brachial la fixerait à la quatrième et cinquième cervicales.

Ferrier, expérimentant sur des singes, avait déjà déterminé ces centres médullaires.

Le diagnostic peut offrir de grandes difficultés, pour distinguer ces paralysies d'origine centrale, des mêmes paralysies par névrites périphériques, car les symptômes paralytiques et atrophiques sont les mêmes ; vraisemblablement beaucoup de poliomyélites ont été considérées comme polynévrites et inversement.

L'invasion brusque, la fièvre vive, l'état général grave indiquent une affection médullaire ; les troubles de la sensibilité sur les zones de distributions nerveuses, les douleurs à la pression sur les troncs nerveux parleront en faveur de la névrite.

Le pronostic est moins défavorable que dans la poliomyélite de l'enfance, mais peut être les cas de guérison

peuvent-ils être rapportés à des névrites périphériques non reconnues comme telles. \

Traitement.

Il ne diffère pas essentiellement de celui employé chez les enfants.

PARALYSIE SPINALE ANTÉRIEURE SUB-AIGUË

Ainsi, Messieurs, la destruction par lésions morbides des cellules nerveuses de la corne antérieure se traduit cliniquement par l'atrophie des nerfs qui en émanent et la dégénérescence des muscles auxquels ces nerfs sont destinés. Les deux formes que nous venons de rencontrer chez l'enfant et dans l'âge adulte sont aiguës ; mais il existe une forme sub-aiguë et chronique, décrite par les auteurs sous le nom de « Paralyse spinale antérieure sub-aiguë ».

Elle se présente du reste rarement, et les études dont elle a été l'objet laissent encore subsister des doutes sur la localisation précise des lésions.

D'ordinaire sans cause connue ni symptômes graves du début, survient en quelques jours, quelques semaines à peine, une parésie qui atteint d'abord les deux membres inférieurs, plus tard les deux bras, et le malade se sent dans l'impossibilité de quitter le lit.

Du côté de la sensibilité il n'y a pas d'altération notable, et les sphincters fonctionnent normalement.

Les réflexes tendineux et cutanés sont très affaiblis,

et dans les cas graves, on voit survenir de l'atrophie musculaire avec réaction de dégénérescence. Il est à remarquer que l'on n'observe guère de troubles trophiques à la peau et que le décubitus est rare.

Il arrive que les muscles de la nuque, de la langue, du pharynx s'entreprennent et se paralysent, menaçant le malade de suffocation.

En ces cas rares, il est vrai, le bulbe s'est entrepris.

Ordinairement, après un état stationnaire qui peut durer des mois, une amélioration progressive se montre, qui peut aller jusqu'à la guérison complète, mais aussi elle peut n'être pas parfaite et laisser des paralysies pour toute la vie.

Le pronostic serait favorable d'après Erb, surtout dans les formes qui ne présentent qu'une réaction de dégénérescence partielle et les traitements conseillés consistent surtout en révulsion et application de l'électricité.

ATROPHIE MUSCULAIRE PROGRESSIVE

Bien plus fréquente et plus importante au point de vue pratique est cette forme de poliomyélite que l'on connaît sous le nom d'atrophie musculaire progressive ou maladie de Duchenne-Aran, les deux observateurs qui vers 1850 en ont donné la meilleure description. Il n'existe plus de doute aujourd'hui sur la lésion qui donne naissance à la série de troubles constatés dans cette maladie, et dont les principaux consistent en une atrophie musculaire graduelle suivant un type bien déterminé, la dégénérescence des fibres nerveuses périphériques, des fibres radiculaires antérieures et des cellules ganglionnaires de la corne antérieure, ce qui la différencie nettement des amyotrophies qui restent jusqu'à la fin circonscrites aux muscles, sans se propager aux nerfs et à l'axe médullaire ou amyotrophies protopathiques.

Elle débute insidieusement, par des secousses fibrillaires, dans les muscles de la région thénar et hypothénar de la main. Le muscle court abducteur du pouce s'entreprend; dès lors l'opposition du pouce et de l'index est entravée, la préhension des menus objets devient difficile; puis les autres muscles de la région diminuant de volume, la saillie de l'éminence s'affaisse, il se forme à la place

un méplat, et le pouce se rapproche de l'index. (Main de singe.)

Ensuite les lombricaux et les interosseux s'entreprennent, la main paraît décharnée, et les mouvements d'adduction et d'abduction des doigts sont impossibles.

Fig. 50.



Fig. 51.

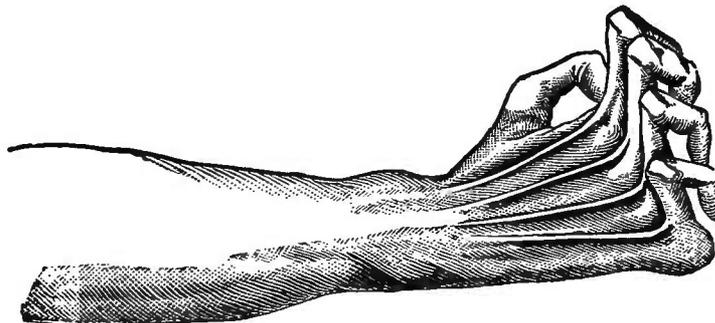


Main de singe. Dépression des espaces interosseux au dos de la main.
Atrophie musculaire progressive. (D'après EICHHORST.)

Ces muscles, ayant pour fonctions de fléchir la première phalange et d'étendre les deux dernières, étant devenus impuissants, les fléchisseurs des doigts et les extenseurs agissent seuls, produisant ainsi la flexion des deux dernières phalanges et l'extension de la première.

La main prend l'aspect d'une griffe.

Fig. 52.



Main en griffe. Face dorsale. (D'après DUCHENNE.)

Puis l'atrophie gagne les muscles de la région antérieure et externe de l'avant-bras ; au bras, les biceps et le brachial antérieur sont atteints ensuite. L'avant-bras ballotte alors comme un fléau, quand le malade veut porter, par exemple, la main à la bouche.

Le triceps résiste plus longtemps, mais se prend consécutivement ainsi que le deltoïde et, alors, les mouvements d'abduction et d'élévation du bras sont entravés.

Au tronc, le muscle trapèze qui a une innervation double, ne s'entreprenant que dans sa portion inférieure, ce qui produit l'écartement et la saillie de l'omoplate. La saillie des pectoraux disparaît pour faire place à des dépressions.

Au tronc, des atrophies atteignent les muscles de la gouttière vertébrale et produisent des incurvations de la colonne.

Si les muscles du cou deviennent à leur tour malades, la tête vacille dans tous les sens. Il est remarquable que les membres inférieurs restent longtemps indemnes.

Jusqu'à ce moment la nutrition se fait cependant bien, mais, quand les muscles sus-hyoïdiens se prennent à leur tour, la déglutition est gênée, le malade ne sait plus mastiquer convenablement ses aliments, et enfin les intercostaux succombant à l'atrophie, puis le diaphragme, la respiration est compromise et le malade menacé d'asphyxie.

Cette marche fatalement et si remarquablement progressive, débutant à peu près toujours par les mêmes régions, n'offre que peu d'exceptions. On a noté cependant des cas qui débutent par le type scapulo-huméral.

Le temps nécessaire à l'accomplissement de cette destruction implacable et méthodique est fort long, parfois dix-quinze ans. Nous avons noté les secousses fibrillaires dans les muscles ; elles augmentent quand on percute

ceux-ci ; l'atrophie atteint les fibres musculaires une à une, et la force contractile, la puissance diminuée graduellement, en même temps que l'excitabilité électrique offre des modifications que les travaux de Erb ont mis en évidence.

L'excitabilité galvanique des muscles subit des altérations quantitatives et qualitatives caractérisées par la réaction de dégénérescence partielle, les contractions se produisent avec lenteur et les An. Fc. prédominent. L'excitabilité faradique ne baisse que par degrés, au fur et à mesure que l'atrophie détruit une à une les fibres musculaires.

Les réflexes tendineux diminuent progressivement, pour s'éteindre entièrement, et ce caractère est important pour différencier la maladie de Duchenne et Aran d'une autre affection très voisine, la sclérose latérale amyotrophique, dans laquelle l'altération concomitante des faisceaux latéraux provoque l'exagération des réflexes tendineux.

Quelquefois se montrent à la peau des troubles trophiques, tels que épaissement, fendillement ; les ongles deviennent cassants, striés et recourbés ou bien encore la peau devient froide et se cyanose, et forme des éruptions pemphigoïdes.

Les troubles de la sensibilité font défaut et les sphincters fonctionnent normalement. Si l'extension se fait, comme nous l'avons mentionné, aux noyaux bulbaires, on observe alors le tableau de la paralysie bulbaire progressive, ce qui établit une ressemblance de plus avec la sclérose latérale amyotrophique ; cependant cette marche ascendante se produit bien plus tardivement.

Or, la paralysie et l'atrophie des noyaux bulbaires peut se présenter primitivement, et si, d'un autre côté, vous songez que la sclérose latérale amyotrophique n'est en

somme que la réunion des atrophies ganglionnaires du bulbe et de la moelle, avec participation de la voie motrice, il en résulte une parenté tellement étroite entre ces trois affections, que l'on en est arrivé à se demander si elles ne constituent pas trois modalités différentes d'une même entité morbide.

L'auteur que nous avons tant de fois cité, M. Pierre Marie, dans le traité de Charcot et Bouchard, n'hésite pas à déclarer que, pour lui, les cas d'atrophie musculaire décrits jusqu'ici sous le nom d'atrophie musculaire du type Duchenne-Aran, rentrent, pour une part, dans la sclérose latérale amyotrophique, et les autres, dans le cadre des myopathies primitives progressives, sans altérations médullaires, et dans les névrites périphériques ; et il ne décrit pas l'atrophie musculaire progressive, non plus que la poliomyélite spinale sub-aiguë.

C'est, en effet, l'un des chapitres les plus controversés de la neuropathologie moderne que de décider la part exacte qu'il faut attribuer dans la production des amyotrophies à l'intervention des lésions cellulaires de la corne antérieure, et celle qui revient aux altérations primitives des muscles ou aux névrites périphériques.

Cette question est loin d'être tranchée, mais je n'ai pas cru devoir sacrifier, dans un cours élémentaire comme le nôtre, la description que la plupart de vos auteurs donnent de la maladie de Duchenne-Aran.

La discussion de cette importante controverse reviendra, du reste, dans la suite du cours, quand nous traiterons particulièrement des névrites et des affections dont les muscles peuvent être le siège.

Nous plaçant simplement au point de vue didactique, nous ne discuterons pas non plus le point de savoir si les poliomyélites doivent être comprises dans les affections systémiques ou plutôt parenchymateuses, dans le sens

que lui donnait Hallopeau ou si l'altération, au lieu d'être anatomiquement systématique, ne trouverait pas son explication dans une action élective sur les cellules ganglionnaires de certaines infections, dont le rôle a déjà été signalé à propos de la paralysie essentielle de l'enfance. Les infections et intoxications paraissent, dans les maladies médullaires, avoir une importance qui grandit tous les jours, et vous pourrez, par la lecture du chapitre qui leur est consacré par M. Marie, vous rendre compte des vues nouvelles, mais trop hypothétiques encore pour faire l'objet de nos études élémentaires.

Il est temps de revenir à la description que nous avons commencée et de vous parler de l'anatomie pathologique de l'atrophie musculaire progressive.

Ne parlons que des cas bien définis, où l'atrophie musculaire succède à une altération des cellules motrices. Celles-ci présentent soit l'atrophie simple, avec disparition des prolongements, soit l'atrophie pigmentaire, avec développement du tissu scléreux névroglie, l'épaississement des vaisseaux.

Le processus morbide s'étend de la cellule aux racines antérieures qui diminuent de volume; on y trouve des tubes altérés, irrégulièrement disséminés, à côté d'autres restés sains.

L'atrophie qui atteint les muscles a été l'objet d'études nombreuses : pour les uns c'est une dégénérescence graisseuse, pour les autres, une atrophie simple. D'après Hayem, les muscles conservent leur striation jusqu'au dernier moment, prennent une coloration feuille morte et les faisceaux disparaissent peu à peu. Parfois des globules de graisse s'accumulent dans la gaine et produisent une stéatose musculaire qui peut masquer la diminution de volume de l'organe et faire croire à son intégrité. D'autres fois, les noyaux sont en voie de prolifération et il se développe une sclérose conjonctive.

En somme, l'altération pour Hayem serait parenchymateuse, atteindrait la substance contractile, tandis que pour Friedreich les altérations seraient surtout interstitielles. M. Ranvier considère le processus comme étant le résultat d'une hypertrophie du protoplasma non différencié de la fibre primitive, et d'une prolifération des noyaux du *sarcoleme* dont l'action *phagocytaire* fait disparaître le tissu différencié.

Étiologie.

Les causes de la maladie sont fort peu connues. Il ne semble pas que l'hérédité joue un rôle appréciable; pourtant Bernhardt a signalé des exemples. Il paraît que, pour un certain nombre de cas, tout au moins, les efforts musculaires répétés semblent avoir été l'occasion de l'apparition de la maladie. Jusqu'à quel point les intoxications peuvent-elles intervenir, c'est ce qui n'est pas déterminé jusqu'ici et quant aux atrophies causées par le plomb, elles diffèrent notablement de la maladie que nous venons de décrire.

On a dit aussi que les maladies spinales antérieures, surtout la paralysie infantile, favorisent le développement ultérieur de l'affection.

Diagnostic.

Pour différencier le type Duchenne-Aran, on devra rechercher si l'on se trouve bien devant une maladie à début méthodique par les petits muscles de la main, progressant lentement et faisant, en quelque sorte, un choix parmi les muscles, tel que nous l'avons esquissé.

La sclérose latérale amyotrophique se reconnaît à l'exagération des réflexes tendineux. Les réactions électriques pourront également servir de guides.

Les névrites périphériques sont moins régulièrement distribuées, la réaction de dégénérescence est complète, et s'accompagne de troubles de la sensibilité.

L'atrophie myopathique primitive qui se rencontre dans l'enfance est plus nettement familiale. Rarement on y voit les secousses fibrillaires et il n'y a pas de réaction de dégénérescence ; la localisation se fait d'habitude aux muscles du tronc.

La syringomyélie se reconnaît à la dissociation de la sensibilité, spéciale à cette affection, et aux panaris analgésiques.

La pachyméningite cervicale hypertrophique donne une atrophie des membres supérieurs, mais il n'y a pas de secousses fibrillaires, il y a des douleurs cervicales violentes, les réflexes sont exagérés et la main en extension spéciale, connue sous le nom de main de prédicateur.

Pronostic.

Le pronostic grave n'est pas fatalement mauvais ; on a vu la maladie subir un arrêt dans son évolution assez long et parfois définitif.

Traitement.

L'électrisation est le seul traitement qui ait quelques améliorations à son actif.



SCLÉROSE LATÉRALE AMYOTROPHIQUE

Vous savez que la voie motrice volontaire a son origine dans les cellules pyramidales de la région psycho-motrice, pour, de là, descendre au bulbe et à la moelle par les faisceaux pyramidaux direct et croisé, dont la place vous est connue, et s'y terminer autour des cellules motrices des cornes antérieures.

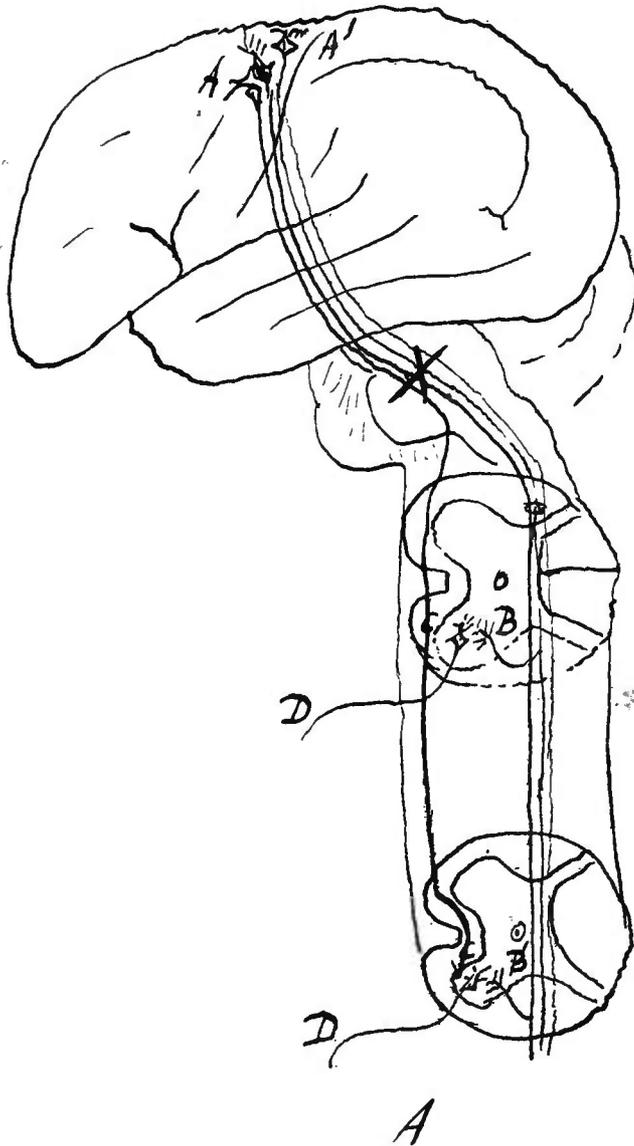
C'est le premier neurone de cette voie; le second étant formé par la cellule de la corne et les filets nerveux qui en sortent, pour aller se terminer dans les muscles. Vous savez aussi que la colonne grise motrice continue à la moelle, se segmente au niveau du bulbe et que ces segments ou noyaux bulbaires et les nerfs bulbaires sont disposés de la même manière que les neurones médullaires.

L'étude de la paralysie musculaire progressive nous a montré une affection destructive du neurone inférieur, médullaire ou bulbaire, et son symptôme principal, l'atrophie musculaire.

L'étude des dégénérescences dans le cordon antéro-latéral et spécialement dans les faisceaux pyramidaux nous a fait voir que les altérations portant sur cette fraction de la voie motrice, se traduisent cliniquement par

l'exagération des réflexes tendineux, la tendance au spasme musculaire, la parésie ou la paralysie motrice, contrastant avec l'intégrité de la sensibilité.

Fig. 53.



Schema de la voie pyramidale motrice volontaire.

A, A. Cellules pyramidales de la région psychomotrice.

B, B. Terminaison des fibres qui proviennent de ces cellules pour se terminer par des arborisations au contact des prolongements protoplasmiques des cellules motrices de la corne antérieure C.

AB est le premier neurone.

CD est le second neurone, comprenant la cellule motrice de la corne antérieure et la racine antérieure.

A, C. Fibres directes.

A', B'. Fibres croisées au niveau du bulbe, en X.

Si vous supposez une maladie systématique, non plus des neurones inférieurs bulbaires ou médullaires, comme dans la maladie de Duchenne-Aran, mais également étendue à la portion de la voie motrice représentée par les

faisceaux pyramidaux, et pouvant même s'étendre jusqu'à leur origine à l'écorce cérébrale, vous aurez le schéma anatomique et symptomatique de la maladie décrite en premier lieu par Charcot sous la dénomination de : sclérose latérale amyotrophique. On lui donne aussi le nom de « maladie de Charcot ».

La sclérose latérale amyotrophique frappe d'habitude les adultes entre vingt-cinq et cinquante ans. L'étiologie de cette maladie est encore inconnue, mais elle semble, dans certains cas, dépendre de fatigues musculaires exagérées. Les symptômes sont en relation parfaite avec ce que nous savons de la localisation des lésions dans l'axe nerveux.

La plupart des malades s'aperçoivent d'abord d'une fatigue plus rapide, et c'est le plus souvent l'un ou l'autre bras qui s'entreprend le premier, puis l'autre s'affaiblit à son tour.

Déjà alors, on peut constater un amaigrissement, une diminution des saillies musculaires aux membres supérieurs. Les membres inférieurs ne s'entreprennent qu'après, ils deviennent raides et se fatiguent vite, mais l'atrophie y est moins marquée qu'aux extrémités supérieures.

Le début et la marche de l'amyotrophie sont sensiblement les mêmes que dans la maladie de Duchenne. Elle se montre aux éminences thénar et hypothénar, aux interosseux, aux muscles de la face postérieure de l'avant-bras, puis aux muscles de l'épaule. La puissance de ces muscles diminue en raison directe du nombre des fibres qui s'atrophient.

L'excitabilité électrique des nerfs persiste, mais les muscles ne répondent plus à l'excitation faradique que faiblement, en proportion des fibres qui restent intactes.

La réaction de dégénérescence s'observe sur certains

muscles mais pas toujours très nettement. Les contractions fibrillaires sont très manifestes dans les muscles entrepris par la maladie.

Lorsque, comme c'est le cas le plus fréquent, la maladie atteint les noyaux bulbaires, on voit aux lèvres et au menton des secousses fibrillaires animer les muscles de ces régions, puis ils s'atrophient, la bouche reste béante et laisse écouler la salive. Les sillons nasolabiaux se creusent et donnent à la face un aspect pleurard. A la région faciale supérieure on ne voit guère que le relèvement des sourcils, sans doute par la perte de résistance des muscles de la partie inférieure. La langue s'aplatit et se creuse de sillons ; on la voit animée de mouvements fibrillaires jusqu'à ce qu'elle soit atrophiée.

Le voile du palais se paralyse, d'où gêne de la déglutition, ce qui, joint à l'atrophie linguale et labiale, altère la prononciation de certaines lettres : les labiales, nasales.

Enfin les nerfs qui président à la respiration et à la circulation s'entreprennent et amènent la dyspnée, les troubles cardiaques et déterminent la mort du malade s'il n'est enlevé par une pneumonie par déglutition.

Les phénomènes que nous venons d'énumérer résultent de la poliomyélite ; mais, à ceux-ci viennent se joindre les symptômes qui dénotent l'altération des faisceaux pyramidaux, c'est-à-dire les phénomènes spasmodiques et l'exagération des réflexes tendineux. Les malades marchent péniblement, leurs jambes raidies se soulèvent avec peine, ils traînent les pieds sur le sol. C'est, en somme, la démarche parético-spastique. Au bras, les mêmes rigidités s'observent, et le bras est serré au corps, on a peine à l'éloigner ; l'avant-bras est en pronation forcée, et les doigts recroquevillés dans la paume de la main.

L'exagération des réflexes tendineux est très accentuée

et peut se trouver au genou, au coude, au poignet, au masséter.

Les réflexes cutanés sont conservés pour autant que les muscles subsistent encore.

Du côté de la sensibilité, il n'y a pas de troubles, à part la sensation de lourdeur, de fatigue, et les sphincters fonctionnent normalement.

Marche de la maladie.

En général le début a lieu par l'amyotrophie des membres supérieurs, puis la parésie spasmodique des jambes ; ensuite le bulbe est atteint ; cependant, il est des cas où c'est la parésie des jambes qui se montre la première, avec les phénomènes spastiques, et d'autres, où le début a lieu par les phénomènes bulbaires.

La possibilité de ces modalités d'aspect, sous lesquels la maladie peut se montrer, vous fera aisément concevoir que beaucoup d'auteurs, comme je vous l'ai dit, sont disposés à admettre que la paralysie bulbaire progressive, l'atrophie musculaire progressive spinale et la sclérose latérale amyotrophique ne sont que trois modes de manifestation d'une même maladie. Nous avons vu que M. P. Marie revendiquait une bonne part des cas d'atrophie musculaire progressive de Duchenne pour la sclérose latérale amyotrophique.

Mais d'autres ne sont pas aussi disposés à identifier les deux maladies. Il faut remarquer que la maladie de Duchenne a une durée bien plus longue, dix ans et plus, avant d'offrir la complication bulbaire, tandis que celle-ci se montre au bout d'un an, deux ans, rarement plus, dans la sclérose amyotrophique latérale. Puis encore, ce qui caractérise la maladie de Charcot, c'est la tendance spasmodique, l'exagération des réflexes tendineux si mar-

quée, qui est, au contraire, absolument absente dans la maladie de Duchenne.

Anatomie pathologique.

Dans les cornes antérieures, on trouve une atrophie des grandes cellules ganglionnaires, des racines antérieures qui en émanent et d'une partie des fibres des nerfs périphériques. Les muscles sont fortement diminués de volume, beaucoup de fibres sont atrophiées, parfois tout le muscle n'est plus composé que de graisse et de tissu cellulaire.

Là où l'atrophie n'a pas été aussi complète, des fibres restent intactes à côté d'autres en voie de dégénération granulo-graisseuse.

C'est donc une dégénération complète du neurone inférieur, et nous allons voir actuellement l'état du neurone supérieur.

Dans le cordon antéro-latéral on trouve une dégénérescence des deux faisceaux pyramidaux croisés, et des faisceaux directs. Ces altérations sont étendues à toute la hauteur de la moelle, mais surtout vers les régions dorsales et cervicales.

Au bulbe, la dégénération se poursuit dans les pyramides ; à la protubérance, elle est moins reconnaissable ; plus haut, aux pédoncules cérébraux, au segment postérieur de la capsule, dans le centre ovale. M. Pierre Marie en a démontré l'existence ainsi que l'atrophie d'une notable partie des cellules pyramidales de l'écorce cérébrale.

Quant aux noyaux bulbaires, ce sont surtout les noyaux moteurs qui s'atrophient : l'hypoglosse, le facial, le noyau moteur du trijumeau et le noyau postérieur du pneumogastrique.

Les noyaux des nerfs moteurs de l'œil restent indemnes.

Je dois vous signaler à propos de la zone de dégénérescence du faisceau pyramidal une intéressante remarque de M. Marie : D'après lui, la sclérose dépasse le faisceau pyramidal et s'étend à la partie avoisinante du cordon latéral. Il en cherche l'explication dans une extension de la poliomyélite aux cellules nerveuses de la substance grise qui envoient leur prolongement axial dans les cordons latéraux et que nous avons décrites sous le nom de cellules des cordons. Elles représentent, comme vous savez, des neurones reliant entre eux les différents étages de la moelle. Ce sont des commissurales motrices mélangées aux fibres des cordons latéraux, formant une seconde voix motrice, placée sous l'hégémonie en quelque sorte du faisceau des fibres volontaires longues du faisceau pyramidal. M. Brissaud est arrivé à des conclusions un peu différentes. Suivant lui, on constaterait la persistance d'un assez grand nombre de fibres intactes dans la zone que parcourt le faisceau pyramidal, et ces fibres seraient les fibres pyramidales longues, tandis que les fibres dégénérées seraient celles appartenant aux fibres courtes ou fibres des cordons.

Je dois vous signaler aussi une tendance à la sclérose du cordon de Goll, et même des faisceaux cérébelleux.

Nature de la maladie.

Il est encore impossible de s'expliquer pourquoi la maladie suit le mode de progression que nous avons indiqué, si elle naît sur place, ou si elle dérive d'une altération préalable de l'écorce cérébrale. Cette hypothèse paraît peu admissible, car on ne peut concevoir, dans ce cas, comment la dégénération, au lieu de suivre la voie des-

cependant, se rencontre le plus souvent très marquée à la région médullaire et peu ou pas au bulbe et dans les étages supérieurs.

Où débute la lésion? par les cordons ou par les cellules ganglionnaires?

Strumpell fait observer très justement que les phénomènes d'exagération des réflexes tendineux ne pourraient exister si l'atrophie avait commencé par détruire la cellule nerveuse qui est le centre de l'arc réflexe.

Si l'observation de M. Brissaud se vérifie, on pourrait concevoir la maladie comme une poliomyélite atteignant successivement les neurones courts, ou neurones des cordons, qui forment une voie motrice en connexion étroite avec la voie longue volontaire.

Selon lui, cette voie présiderait aux mouvements complexes, dont l'ordre leur arrive par la voie pyramidale.

Leur altération aurait pour résultat d'abolir les actes musculaires qui exigent de la précision, laissant encore possibles les grands mouvements d'ensemble, qui, toutefois, deviennent maladroits et lents à s'accomplir. Ces mouvements persistent, en effet, dans la maladie de Charcot.

Peut-être trouverait-on aussi dans cette manière de voir l'explication de la localisation première variable de la maladie et son extension ascendante et descendante, inexplicable par une dégénération descendante de l'origine du neurone pyramidal à fibres longues.

La participation de celui-ci aux altérations ne serait que secondaire.

Diagnostic.

La marche de la maladie est assez typique pour qu'il soit le plus souvent facile de la reconnaître. Il faut sur-

tout rechercher l'atrophie musculaire qui s'accompagne d'exagération des réflexes tendineux, de l'absence des troubles de la sensibilité, de l'intégrité des sphincters.

Les myélites transverses, qui produisent des phénomènes spasmodiques dans les régions inférieures à la lésion, n'en présentent pas dans les parties situées au-dessus, et s'accompagnent de troubles de la sensibilité, de douleurs et de fonctionnement défectueux des sphincters.

La sclérose en plaque peut présenter également une exagération des réflexes et une paralysie spasmodique ; mais elle offre le tremblement intentionnel, les troubles de la musculature des yeux, etc.

Les amyotrophies primitives ou névritiques n'ont pas l'exagération des réflexes tendineux.

La paralysie bulbaire aiguë se termine par la mort en quelques jours et la paralysie bulbaire chronique n'est pas aussi étendue.

Le pronostic est fatal dans tous les cas : la mort survient un ou deux ans après le début de la maladie, et résulte de la paralysie bulbaire, directement par suffocation ou syncope, ou par pneumonie résultant des troubles de la déglutition.

La maladie est d'autant plus rapidement mortelle qu'elle se révèle plus tôt par les symptômes bulbaires.

Traitement.

On a essayé en vain plusieurs médications, et ce que nous avons dit du pronostic montre bien l'inefficacité de tous les moyens.

MALADIES POLYSYSTÉMATIQUES

Nous avons terminé l'étude des maladies systématiques simples, qui n'atteignent, ou peu s'en faut, qu'un seul système de fibres ou de cellules. Par la description de la maladie de Friedreich, nous commencerons l'étude des affections qui lèsent plusieurs systèmes.

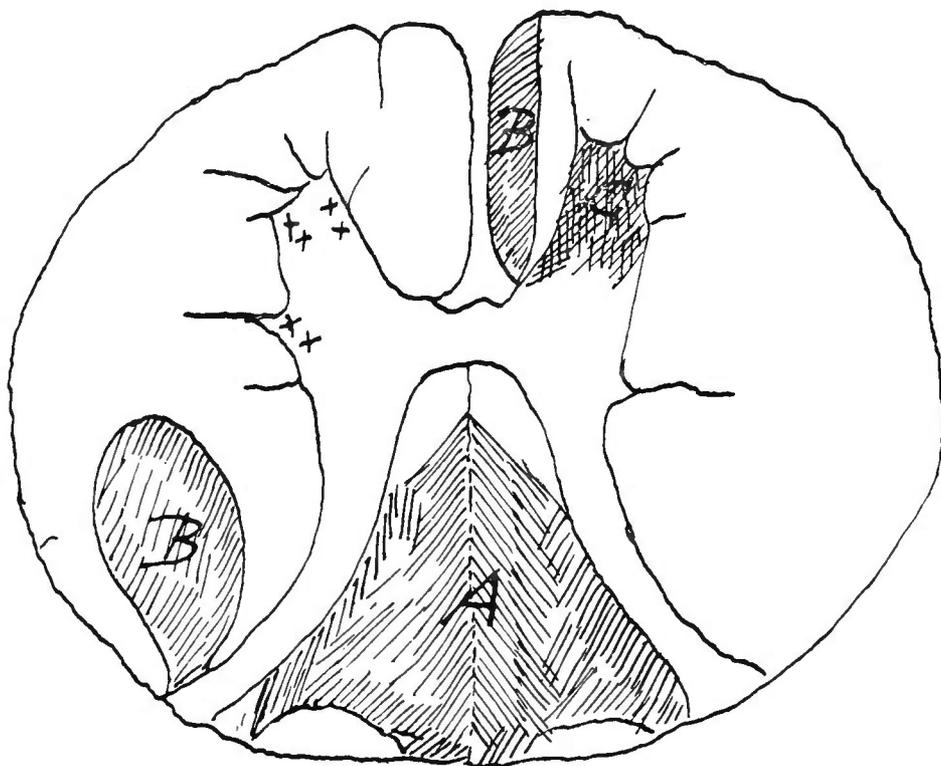
Mais auparavant, faisons une revue rapide des données que nous avons, chemin faisant, recueillies sur les symptômes dus aux altérations de ces systèmes.

La sclérose des cordons postérieurs nous a surtout montré l'incoordination motrice, les troubles de la sensibilité; l'atteinte des faisceaux pyramidaux, une exagération des réflexes tendineux, la tendance aux contractures, la parésie et la marche parético-spastique, résultant de la combinaison des deux derniers symptômes; l'atrophie des cellules des cornes antérieures nous a montré constamment l'amyotrophie concomitante des muscles innervés par elles, précédée des secousses fibrillaires dans les muscles et fréquemment de la réaction de dégénérescence complète ou non.

Toutes les fois que, dans la description des maladies qui vont être étudiées, l'un ou l'autre de ces symptômes

va apparaître, il vous faudra songer à l'altération du système qui s'y rapporte. Pour mieux fixer les idées, faisons un schéma, très simple, d'une coupe transversale de la moelle, indiquant ces localisations.

Fig 54.



En A. Sclérose des cordons postérieurs, troubles de la sensibilité, incoordination motrice. En BB. Sclérose des cordons pyramidaux direct et croisé: paralysie ou parésie motrice; exagération des réflexes tendineux; tendance à la contracture spasmodique. C. Atrophie des cellules de la corne antérieure, d'où amyotrophies, abolition des réflexes.

MALADIE DE FRIEDREICH

La maladie de Friedreich, appelée encore tabès héréditaire, n'est plus, comme les maladies que nous venons de décrire, cantonnée dans un seul des systèmes de la moelle ; vous verrez qu'elle atteint le cordon postérieur et une partie du cordon latéral ; dans ce dernier cordon il y a même deux ordres de fibres qui dégénèrent, si pas plus ; on y trouve en effet la sclérose du faisceau pyramidal croisé et celle du faisceau cérébelleux direct succédant à l'atrophie de ses cellules d'origine, les cellules de Clarke ; peut-être même le faisceau de Gowers est-il atteint.

La première description date de 1861, et depuis, elle n'attira guère l'attention, jusqu'à une remarquable thèse de Brousse en 1882, à Montpellier, sous l'inspiration de M. Grasset. De nombreux travaux qui ont suivi ont définitivement consacré l'entité neuropathologique de cette maladie, à laquelle on a donné le nom du médecin qui a le premier signalé cette affection, qu'il croyait une variété de tabès de l'enfance, à caractère familial et héréditaire.

Des auteurs qui suivirent la considérèrent ensuite comme une sclérose en plaque. Le nombre de cas actuellement

connus a permis sa classification comme entité neuropathologique distincte, et l'anatomo-pathologie en a démontré la localisation polysystématique.

Anatomie pathologique.

Sclérose du faisceau de Goll étendue depuis la partie inférieure de la moelle jusqu'au bulbe; dans le faisceau de Burdach, sclérose atteignant surtout la partie interne et allant en diminuant de la région lombaire à la région bulbaire, de façon que la portion externe est saine au niveau cervical.

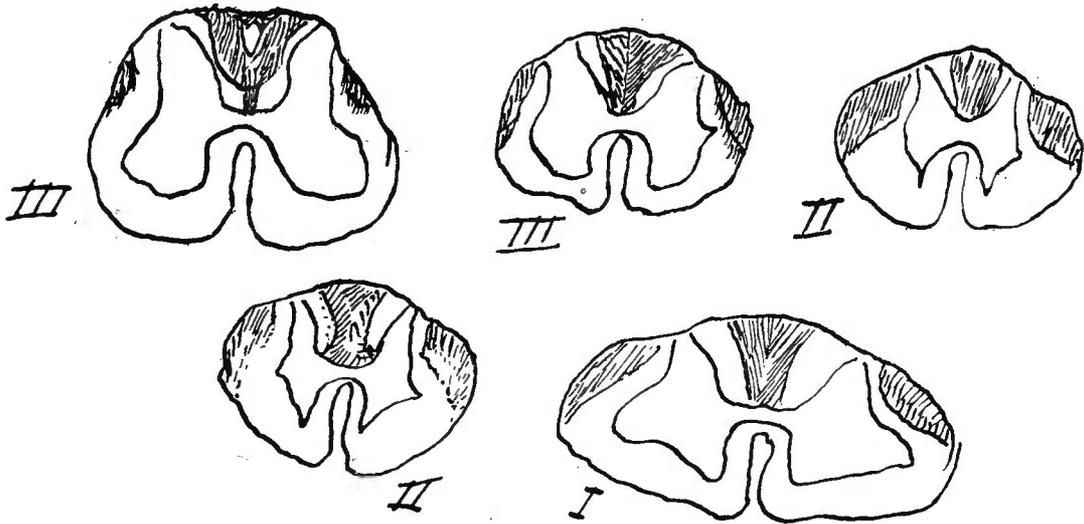
En même temps que ces lésions, ressemblant à celles du tabès, il y a, contrairement à ce qui existe dans le tabès, atrophie des cellules de Clarke, et conséquemment dégénération des fibres du faisceau cérébelleux direct qui en naissent.

Dans le cordon latéral, on trouve donc la sclérose du faisceau cérébelleux direct depuis son origine à la région dorsale inférieure, et, d'après Blocq, la sclérose atteindrait également le faisceau de Gowers; puis, la sclérose du cordon pyramidal croisé. M. Pierre Marie fait observer que cette zone de dégénération n'atteint pas la portion du cordon latéral contiguë à la corne postérieure comme le fait le faisceau pyramidal et se demande si cette absence de dégénération jointe au manque de phénomènes spasmodiques, n'indiquerait pas une altération d'autres fibres que celles propres au faisceau pyramidal croisé. Quant à la substance grise de la moelle, on constate une diminution de volume de la corne postérieure, une raréfaction des cellules.

Quelques auteurs ont signalé des altérations de la corne antérieure, sans qu'on puisse dire si c'est un fait ordinaire. Les racines nerveuses ne sont lésées que d'une façon irrégulière.

D'après Dejerine et Letulle, dont l'opinion n'est pas admise par M. Marie, la sclérose des cordons postérieurs serait due à une gliomatose d'origine ectodermique, tandis que celle des cordons latéraux serait d'origine vasculaire.

Fig. 55.



Coupes imitées de PIERRE MARIE, dans un cas de maladie de Friedreich, d'après un cas de Rütimayer.

I. Moelle au renflement cervical; *II.* Régions intermédiaires entre la moelle cervicale et dorsale moyenne; *III.* Région intermédiaire entre la moelle dorsale et lombaire et la moelle lombaire moyenne. Les parties ombrées indiquent les zones sclérosées.

A la vue, la moelle dans son entier paraît diminuée de volume, surtout à la région dorsale, et il serait, d'après Senator, possible que le cervelet participât à l'atrophie. Ce dernier auteur pense même que les lésions médullaires seraient consécutives aux altérations du cervelet. Nous verrons, en parlant du diagnostic, qu'une maladie, connue sous le nom d'ataxie cérébelleuse héréditaire, présente au point de vue symptomatique de grandes ressemblances avec la maladie de Friedreich.

La maladie de Friedreich se montre dans le jeune âge, avant quatorze ans, et atteint plusieurs enfants d'une même famille, tout en épargnant les autres; quand la

famille est nombreuse, elle attaque surtout les filles. Elle est héréditaire et avait, par suite de cette circonstance, été décrite par Friedreich sous le nom de tabès héréditaire.

Elle débute par des troubles de la marche fort remarquables : les pas sont lourds, irréguliers ; l'enfant marche les jambes écartées, il y a un certain degré d'incoordination, mais pas autant que dans le tabès ; il y a surtout titubation, démarche ébrieuse, comme dans les maladies du cervelet, et celle-ci a été décrite par Charcot sous le nom de tabéto-cérébelleuse.

Outre ces troubles de la marche, pendant la station debout, on constate que le malade a peine de se tenir en place, il titube, change les pieds de place, pour chercher l'équilibre. C'est l'ataxie statique. A ces troubles de la marche, se joignent des oscillations de la tête qui forcent l'enfant à plier le cou en avant pour maintenir la tête en repos, appuyée sur le thorax ; puis des mouvements choréiformes et du tremblement analogue au tremblement intentionnel de la sclérose en plaques. On a décrit aussi des mouvements athétoïdes en certains cas. Si vous joignez à ces derniers signes, des troubles de la parole qui est lourde, embarrassée, du nystagmus, dans les attitudes forcées de l'œil, vous comprendrez qu'on ait cru, au début, à une variété de la sclérose en plaques.

Les troubles sensitifs, les douleurs fulgurantes du tabès ordinaire sont nuls ou très peu marqués.

Le sens musculaire n'est pas aboli et en suite de cette intégrité, il est rare de trouver le signe de Romberg.

L'instabilité est cérébelleuse et choréiforme.

Les réflexes cutanés ne sont pas modifiés, mais, signe important pour la distinguer de l'ataxie cérébelleuse héréditaire, les réflexes tendineux rotuliens sont abolis.

Nous avons déjà cité le nystagmus ; les autres altéra-

tions de l'œil qui accompagnent le tabès font défaut ici.

Les troubles génito-urinaires sont nuls; on a noté un retard dans l'établissement de la puberté.

Les troubles intellectuels se résument en une certaine paresse de l'intelligence, sans altération sérieuse.

Les troubles trophiques consistent en une déformation remarquable et très fréquente du pied qui est plus court et comme tassé dans le sens antéro-postérieur. Les orteils sont en extension, surtout le gros orteil, et le pied a l'aspect du pied bot équin, tout en différant par le raccourcissement et la position des orteils, surtout du gros orteil, qui est en extension.

Chez beaucoup de sujets, à la période avancée, il se produit une scoliose surtout dorsale, avec parfois lordose lombaire.

Marche de la maladie.

Elle débute le plus souvent par les troubles de la marche. Les progrès sont d'habitude très lents, et ce n'est qu'après quatre à cinq ans et plus que le malade peut devenir impotent et ne plus quitter son lit.

La mort ne survient malgré cela qu'après des années, souvent par maladie intercurrente.

Diagnostic.

L'héredo-ataxie cérébelleuse, ainsi désignée par M. Pierre Marie, offre des ressemblances très grandes : la démarche titubante, l'ataxie statique, la parole lourde et traînante, le nystagmus; mais elle en diffère par l'exagération des réflexes rotuliens, des phénomènes spasmodiques, des altérations visuelles, telles que dyschromatopsie, rétrécissement du champ visuel, liées à l'altération de la

papille du nerf optique, tous symptômes qui manquent à la maladie de Friedreich.

Pour diagnostiquer la maladie de Friedreich du tabès ordinaire vous savez que celui-ci ne se voit guère avant vingt-cinq ou trente ans et n'est pas héréditaire ni familial. Il y a des troubles internes et externes de l'œil et pas de nystagmus.

La sclérose en plaques a les réflexes tendineux exagérés ; celle-ci les abolit ; c'est un signe important.

Le tremblement est plus accentué, et la marche est spasmodique.

Traitement.

Le pronostic est fatalement mauvais ; la marche de la maladie progressive n'est arrêtée par aucun traitement.

SCLÉROSES COMBINÉES SYSTÉMATIQUES

Nous venons de voir, dans la maladie de Friedreich, un exemple d'une altération atteignant systématiquement plusieurs faisceaux de la moelle : sclérose des faisceaux de Goll et de Burdach, dans le cordon postérieur ; du faisceau cérébelleux et de Gowers, et des fibres du faisceau pyramidal croisé, ou tout au moins de fibres se trouvant dans l'aire du faisceau pyramidal, dans le cordon latéral ; nous allons aborder maintenant l'étude de lésions très analogues, que l'on rencontre dans des affections médullaires très variées comme symptomatologie et dont l'étude ne remonte guère au delà des travaux de Westphall en 1877. Vos auteurs classiques, pour la plupart, n'en parlent encore que peu ou pas. Néanmoins, de nombreux travaux ont été déjà publiés sur cette page nouvelle de neuropathologie par Westphall, Kahler et Pick, Dana, Grasset, Strümpell, etc. M. Pierre Marie y a consacré une étude approfondie dans son livre sur les maladies de la moelle (1892), puis un nouveau travail dans le traité de médecine de Charcot et Brissaud.

On lui doit une interprétation nouvelle du mode de

production de ces lésions complexes, basée sur la distribution du réseau artériel de la moelle.

Il s'en faut cependant que la question soit élucidée et ce chapitre nouveau de pathologie médullaire devra subir encore bien des remaniements : il englobe, en effet, toute une série d'affections qui, très dissemblables au point de vue étiologique et symptomatique, n'ont de commun que la localisation anatomo-pathologique apparente.

Pour le moment, il faut, à l'exemple de M. Marie, se contenter d'établir une subdivision essentielle en scléroses combinées systématiques réelles, c'est-à-dire localisées à deux ou plusieurs systèmes de fibres médullaires, et en scléroses combinées pseudo-systématiques. Nous passerons d'abord en revue les affections systématisées.

La plus fréquente et la mieux observée au point de vue anatomo-pathologique est celle que l'on rencontre dans la paralysie générale.

Furstner, cité par M. Marie, a donné une statistique de cent quarante-cinq autopsies de paralysies générales, dans lesquelles les lésions médullaires ont été les suivantes : seize fois il n'y avait pas de lésions, vingt-huit fois les cordons postérieurs étaient seuls atteints, dix-sept fois les cordons latéraux étaient seuls atteints ; mais à côté de ces lésions monosystématisées, septante-trois cas, c'est-à-dire la moitié, ont montré la combinaison de sclérose des cordons postérieurs et des cordons latéraux.

La localisation des lésions, dans le cordon postérieur, ne serait pas identique à celle du tabès ordinaire : elle atteindrait surtout le faisceau en virgule, que nous avons décrit dans ce cordon comme étant vraisemblablement composé de fibres qui naissent des cellules de la moelle, ou cellules des cordons ; dans d'autres cas, toutefois, la lésion serait analogue à celle du tabès. Si vous vous rappelez que les fibres entamées par la sclérose, dans le

tabès vulgaire, prennent leur origine dans les cellules ganglionnaires rachidiennes, ou même à la périphérie, vous concevez que, dans ces deux modalités de lésions que nous venons de décrire, on doit admettre pour la première une origine intra-médullaire, endogène ; tandis que la seconde est exogène.

Enfin, toujours dans la paralysie générale, les deux types ci-dessus décrits peuvent se combiner et offrir des lésions endo- et exogènes. Quant aux lésions du cordon latéral, elles siègent dans l'aire du faisceau pyramidal croisé, mais aussi plus en avant et en dehors. Le faisceau pyramidal direct serait rarement intéressé. Vous voudrez bien noter cette particularité.

En hauteur, les lésions du cordon postérieur remontent jusqu'à la région cervicale ou jusqu'au bulbe ; celles du faisceau latéral auraient pu être suivies par Westphall jusqu'au bulbe et au pédoncule cérébral, mais, le plus souvent s'arrêteraient aussi à la région cervicale.

Une seconde forme de sclérose combinée systématique, à lésions analogues à celles que nous venons de voir, s'observerait encore, en dehors de tout trouble cérébral ; nous ne possédons pas actuellement d'autres données sur cette forme exclusivement médullaire.

Enfin, on aurait encore observé anatomo-pathologiquement la sclérose combinée du cordon postérieur, du faisceau pyramidal croisé et du faisceau cérébelleux direct.

Ce sont, comme vous le voyez, les mêmes localisations que dans la maladie de Friedreich.

Il n'est pas possible actuellement de faire plus que vous indiquer l'état de la question qui nécessite, comme nous l'avons dit, des observations nouvelles et plus nombreuses, et, quant à ces lésions scléreuses combinées, je dois encore vous signaler les remarques formulées par M. P. Marie, basées sur les données actuelles de l'anatomie nerveuse

et qui pourront dans les interprétations futures être d'une grande utilité.

La sclérose du cordon latéral ne remonte guère au-dessus de la région cervicale ; or, la sclérose habituelle de ce cordon se fait en sens descendant, et diminue de haut en bas. Ici c'est l'inverse, et de ce fait M. Marie tire cette conclusion, conforme aux données anatomique, que les fibres dégénérées doivent provenir des cellules médullaires, et non des cellules psycho-motrices cérébrales ; et de plus, dans les dégénération d'origine cérébrale, la lésion atteint en même temps le faisceau pyramidal direct, tandis que dans les scléroses combinées systématiques, ce faisceau direct est très rarement atteint.

SCLÉROSES COMBINÉES PSEUDO-SYSTÉMATIQUES

La seconde subdivision que l'on peut établir dans les scléroses combinées est constituée par des lésions qui atteignent également les cordons postérieurs et latéraux, mais leur systématisation n'est qu'apparente ; la lésion dérive d'une altération soit des méninges, soit du réseau vasculaire, et n'atteint pas directement la cellule et la fibre nerveuse, mais consécutivement et par propagation.

L'étude de ce genre de scléroses a été faite surtout par MM. Ballet et Minor.

On distinguera donc des scléroses combinées pseudo-systématisées dérivant, les unes, d'une affection des méninges, les secondes, les plus importantes à étudier, succédant à une altération du réseau vasculaire.

Parmi les premières, on peut s'expliquer qu'une méningite spinale détermine un processus de sclérose atteignant plus ou moins profondément la substance même de la moelle, sous la forme d'une myélite périphérique ou marginale ; inversement, on peut observer, à la suite d'une myélite des cordons postérieurs, une extension aux méninges, et la méningite ainsi produite peut à son tour

réagir sur le tissu médullaire et y déterminer, par exemple dans le cordon latéral, un processus sclérogène.

M. Marie fait cependant observer que dans ces cas, la zone dégénérée du cordon latéral n'est probablement représentée que par ce que vous connaissez sous le nom de zone externe de Lissauer, contiguë à la face externe de la corne postérieure, mais appartenant en réalité aux fibres provenant des racines postérieures, donc aux systèmes des cordons sensitifs.

Les scléroses combinées pseudo-systématiques d'origine vasculaire, étudiées également par MM. Ballet et Minor, offrent à l'examen anatomo-pathologique une topographie des lésions scléreuses qui correspond d'une manière rigoureuse à la disposition du territoire d'irrigation artérielle des artères spinales postérieures.

En décrivant la circulation sanguine de la moelle, nous avons vu que cet organe reçoit le sang artériel de deux systèmes distincts : le système de l'artère spinale antérieure et celui des deux spinales postérieures.

Le premier système irrigue la substance grise centrale, à l'exception des cornes postérieures, et la partie antérieure et antéro-latérale du cordon blanc antéro-latéral, à l'exception du faisceau de Gowers.

Le deuxième système, ou système postérieur, fournit des artères à la corne grise postérieure, au cordon postérieur, à la partie postérieure du cordon latéral, au faisceau cérébelleux direct et au faisceau de Gowers.

Outre les arguments en faveur de l'origine vasculaire des lésions, tirés de cette concordance parfaite de la topographie des lésions, les auteurs qui ont soutenu cette manière de voir, Ballet, Minor, Pierre Marie, font aussi valoir que la lésion atteint, comme nous l'avons vu, le faisceau pyramidal croisé, mais pas le faisceau direct ; que de plus, au niveau des zones sclérosées, on observe

des cylindres-axes hypertrophiés, tandis que la sclérose systématique offre l'atrophie des cylindres-axes; il y a aussi abondance des cellules-araignées, qui sont nombreuses dans les myélites diffuses et, au contraire, très rares dans les dégénération parenchymateuses systématiques; enfin, les vaisseaux eux-mêmes paraissent plus altérés et c'est dans leur voisinage immédiat que la sclérose est le plus accentuée.

PARALYSIE ATAXO-SPASMODIQUE

Le chapitre que nous venons d'esquisser n'est encore qu'à l'état d'ébauche et devra subir sans doute de nombreuses retouches ; néanmoins, si la plupart des scléroses combinées, systématiques ou pseudo-systématiques, n'ont encore qu'une esquisse, il en est une qui se présente assez souvent en clinique pour justifier une description particulière, et que M. Brissaud a proposé de dénommer « Paralyse ataxo-spasmodique ».

Elle offre dans sa symptomatologie une combinaison des signes de la série tabétique et de ceux de la série spasmodique.

La maladie débute d'ordinaire par des troubles de la marche : il y a ataxie, signe de Romberg, diminution de la puissance génitale, troubles urinaires consistant d'abord en besoins impérieux d'uriner par intolérance vésicale, puis parésie vésicale et difficulté de vider la vessie en une miction.

Les troubles visuels ou de la musculature de l'œil sont rares, ainsi que les crises gastriques, laryngées ou intestinales.

Au point de vue de la sensibilité, il n'existe que peu

ou pas de douleurs fulgurantes, les anesthésies et parésies sont peu prononcées, et ne se remarquent guère qu'aux membres inférieurs et à la région lombaire ; il est fréquent que le malade accuse dans cette région une douleur sourde, permanente, donnant la sensation d'un lombago tenace et profond.

A ces troubles de la sphère sensible, se joignent des troubles moteurs consistant en une sensation de faiblesse dans les membres inférieurs, puis de la parésie motrice qui s'accompagne de raideur parfois assez intense pour donner à la démarche le cachet spasmodique, avec exagération du réflexe tendineux. Il est rare que celui-ci soit affaibli ou ait disparu, comme cela a lieu dans certains cas qui se rapprochent plus du type tabétique.

Rarement les membres supérieurs s'entreprennent et dans ces cas il y a une certaine gêne des mouvements déliés.

L'étiologie de la maladie est fort controversée ; la syphilis paraît être assez souvent en cause. M. Marie pense que l'intoxication pellagreuse et les autres intoxications moins connues peuvent amener les lésions de la sclérose combinée ; les hommes sont plus fréquemment atteints que les femmes, et l'âge auquel on l'observe semble être de trente à quarante ans. La durée est généralement longue et à la fin la paralysie peut devenir complète.

On a signalé comme complication fréquente la paralysie générale. (Westphall.)

Diagnostic.

Il devra, suivant qu'il y a prédominance des symptômes tabétiques ou spasmodiques, être fait avec le tabès vrai ou les maladies à symptômes spastiques. Il sera assez

facile de distinguer la sclérose combinée du tabès par l'exagération du réflexe patellaire, mais nous avons vu que parfois ce dernier est affaibli ou disparu : cette éventualité se présente rarement. Les symptômes du tabès vulgaire sont du reste plus accentués, les douleurs plus intenses.

La maladie de Friedreich se reconnaît à l'âge du malade, au caractère familial, au nystagmus et aux troubles de la parole.

Parmi les maladies s'accompagnant de troubles moteurs parético-spastiques, la sclérose en plaque s'accusera par le tremblement intentionnel, le nystagmus, etc.

La sclérose latérale amyotrophique est à marche rapidement envahissante et s'accompagne d'amyotrophies.

La myélite transverse donne lieu à des troubles recto-vésicaux plus complets et à des douleurs intenses ; de plus, il existe de l'amyotrophie en rapport avec le siège du mal.

Les tumeurs du lobe cérébelleux moyen peuvent donner lieu à des troubles moteurs très ressemblants, mais il y a d'ordinaire des troubles oculaires graves dès le début et ce sont surtout les membres supérieurs qui sont affectés.

Traitement.

Il consiste en l'administration des mercuriaux et de l'iode de potassium, quand il y a indice de syphilis antérieure, mais sans plus grande chance de succès que dans les autres affections chroniques de la moelle. La série des moyens usités intra et extra pourra être tentée comme pour les myélites en général.

AFFECTIONS DE LA MOELLE NON SYSTÉMATISÉES

L'étude que nous venons de faire des scléroses combinées systématiques et pseudo-systématiques nous a amenés à l'examen des maladies médullaires dont les lésions ne se circonscrivent plus suivant des faisceaux bien délimités, suivant des systèmes de fibres ou de cellules à fonctions déterminées, mais s'étendent en sens variable dans le tissu nerveux, sans prendre garde, pourrait-on dire, à la systématisation. Ces affections vont pourtant, suivant qu'elles atteignent tel ou tel système, emprunter leurs symptômes à la plupart des troubles que nous avons décrits dans les maladies systématisées et, à ce titre, vous comprendrez pourquoi nous en avons placé l'étude après celle des maladies nettement systématisées, car les symptômes découlent directement de la portion de tissu altéré.

Nous commencerons par la syringomyélie, qui atteint de préférence, il est vrai, la substance grise centrale, mais son extension possible aux divers faisceaux nous offrira déjà une combinaison de symptômes assez étendue.

LA SYRINGOMYÉLIE

(de σύριγξ, canal, μυελός, moelle).

La syringomyélie est caractérisée anatomiquement par la formation dans la moelle de cavités anormales. Elles occupent les environs du canal central de la moelle, et surtout la partie située en arrière, la commissure grise postérieure; son extension peut se faire cependant aux cornes grises antérieures et atteindre, quoique plus rarement, les cordons blancs, par compression, et donner lieu à des symptômes secondaires en rapport avec les systèmes altérés.

Le mode de formation de ces cavités a été très diversement décrit, mais il semble bien que deux processus interviennent surtout dans leur production.

Le premier, qui a été surtout mis en relief par Hallopeau, serait une inflammation de la moelle centrale, une myélite périépendymaire, amenant soit la sclérose du tissu nerveux et rétraction consécutive, soit le ramollissement à la suite de l'obstruction des vaisseaux et fonte du tissu, d'où production des lacunes.

Pour la plupart des auteurs, la dégénérescence d'un

néoplasme formé aux dépens de la névroglie, ou gliome, en serait la cause unique.

Schultze a émis une hypothèse qui semblerait concilier les deux manières de voir : La névroglie, comme vous l'avez vu au début de notre cours, se développe par prolifération des cellules qui tapissent le canal central de la moelle, suivant le mode que nous avons décrit ; c'est donc un tissu d'origine ectodermique. Tandis que le tissu conjonctif ordinaire, atteint par une inflammation chronique, voit ses noyaux proliférer et s'organise en donnant lieu à une sclérose ordinaire, la névroglie, tissu spécial, réagirait par inflammation, de manière à produire une prolifération gliomateuse, un néoplasme médullaire qui présenterait des phénomènes de désintégration, soit par les troubles circulatoires qu'il produit, soit par le seul fait de ses tendances évolutives, et ainsi les lacunes se formeraient.

Étiologie.

On sait fort peu de chose sur les causes habituelles de la maladie, en dehors de celles si souvent invoquées pour tant d'affections médullaires : surmenage, refroidissements, intoxications.

L'hérédité nerveuse n'est pas très certaine, non plus ; cependant quelques observations récentes relatent des cas observés dans les mêmes familles (Verhoeven, de Bruxelles), et si vous voulez bien vous en souvenir, nous avons observé, cet hiver, à l'hôpital, la syringomyélie chez deux frères, et la fille de l'un d'eux était atteinte, à deux orteils de chaque pied, d'ulcérations consécutives à des phlyctènes suppurées, recouvertes de croûtes. L'impossibilité d'arriver à guérir ces plaies, qui duraient depuis des mois, nous a fait admettre une origine trophonévrotique héréditairement morbide.

Symptomatologie.

Elle se compose de troubles qui caractérisent la maladie, et nous les décrirons les premiers ; mais par cela même que la destruction peut porter sur plus ou moins de systèmes ou de segments médullaires, il s'y ajoute une quantité de signes morbides qui font varier considérablement le tableau et l'histoire de chaque cas.

Les symptômes, dont la signification clinique est la plus importante, se montrent dans la sphère de la sensibilité.

Trois modes de sentir sont altérés : la sensibilité au chaud, au froid, à la douleur est abolie ; les sensations tactiles, le sens musculaire sont conservés.

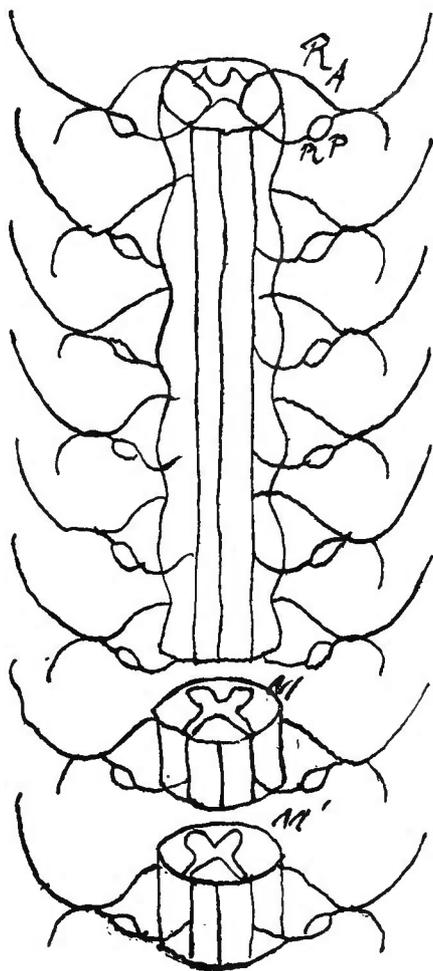
La thermo-anesthésie, l'analgésie peuvent être absolues, et le malade ne sent ni les brûlures ni les piqûres. Elles ne sont perçues que comme sensations de contact.

L'insensibilité thermique et douloureuse affecte, au tronc, la forme de plaques très étendues ; aux membres, elle affecte une distribution le plus souvent bilatérale, parfois unilatérale ; d'ordinaire aussi, elle se présente, comme dans l'hystérie, sous forme de gants, de bas, de manches, c'est-à-dire que la zone anesthésique est limitée supérieurement par une ligne circulaire très nette, de telle sorte qu'elle ne correspond aucunement à ce que nous connaissons de la distribution périphérique des nerfs cutanés.

M. Brissaud a donné de ces dispositions si régulières une explication basée sur le métamérisme de la moelle, que nous avons signalé dans notre introduction. Cette disposition, qui se comprend aisément chez les annelés, se complique en apparence chez les vertébrés supérieurs par l'adjonction des membres. Si l'on considère les membres

comme surajoutés au tronc, et qu'on les suppose formés de segments innervés par des métamères ajoutés à la

Fig. 56.



Disposition métamérique des paires nerveuses rachidiennes. (D'après M. BRISSAUD.)

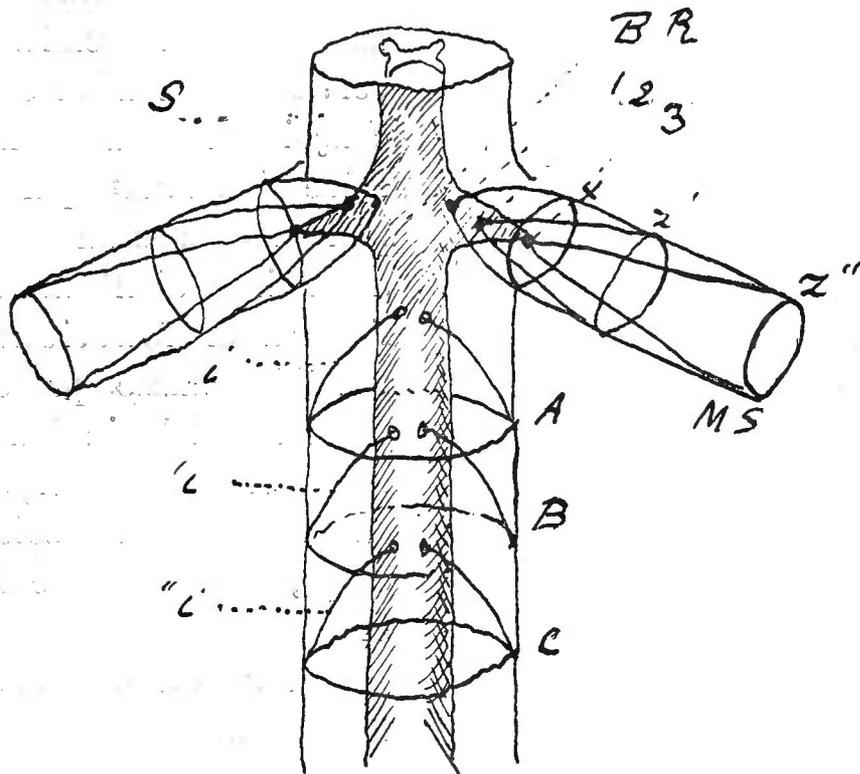
RA. Racine antérieure; *RP.* Racines postérieures; *M* et *M'* Métamères isolés.

moelle, aux renflements cervical et lombaire, on conçoit que chaque métamère innervant par une paire nerveuse un segment annulaire d'un membre, l'altération fonctionnelle sensible puisse présenter les mêmes délimitations par lignes circulaires perpendiculaires à l'axe soit du corps, soit de chaque membre.

Il faut évidemment admettre aussi que la distribution cutanée des nerfs n'est pas correspondante au groupement des noyaux cellulaires dans la moelle, laquelle se ferait d'après les métamères.

Les deux schémas que j'emprunte au livre de M. Brissaud vous faciliteront la compréhension de cette fort remarquable interprétation.

Fig. 57. (D'après BRISSAUD.)



S. Moelle; *MS.* Membre supérieur; *BR.* Renflement brachial; *A, B, C.* Métamères du tronc; *1, 2, 3.* Centres métamériques du membre supérieur; *Z, Z', Z''* Zones de sensibilité circulaires du membre supérieur correspondant aux centres métamériques *1, 2, 3; i, i', i''*. Nerfs intercostaux (chacun d'eux correspondant à un primitif métamère).

Troubles trophiques.

Ils consistent surtout en amyotrophies débutant le plus souvent aux mains, pour s'étendre au bras et au tronc. Les muscles sont agités de secousses fibrillaires et présentent la réaction de dégénérescence.

A la peau, il y a des éruptions diverses, ou bien elle paraît plus lisse; les ongles se fendillent et tombent; il y a souvent hypersécrétion sudorale.

Souvent se présente de l'œdème, ou encore des phlegmons et des panaris analgésiques.

On a noté aux articulations des arthropathies comme dans le tabès et des altérations osseuses.

L'extension peut se faire vers le bulbe et déterminer les troubles ordinaires aux lésions de cet organe ; mais ce n'est pas une complication habituelle.

Il est, au contraire, fréquent d'observer des déviations de la colonne vertébrale, dues, selon les uns, aux amyotrophies avec rétraction des antagonistes ; suivant d'autres, aux lésions osseuses de la colonne.

L'analgésie se présente sous des formes semblables à celles de la thermo-anesthésie quant à l'intensité et à la distribution.

Les piqûres, les pincements ne sont plus sentis, et des lésions inflammatoires graves, comme le panaris avec nécrose des phalanges, sont insensibles.

La sensibilité tactile reste normale dans la plupart des cas. Cette remarquable dissociation qui, longtemps, a été considérée comme pathognomonique de la syringomyélie, et qui ne se rencontre guère que dans l'hystérie, ne serait cependant pas constante, d'après des études récentes, et l'on pourrait voir aussi la sensibilité tactile disparaître.

La sensibilité sensorielle reste intacte.

La motilité offre des troubles qui ne sont que secondaires et succèdent, soit à l'atrophie musculaire, soit à l'extension des lésions aux faisceaux blancs : on observe donc parfois la paraplégie, de forme spasmodique, ou l'incoordination motrice avec abolition des réflexes tendineux.

Charcot et d'autres observateurs ont signalé, comme troubles trophiques viscéraux, la perforation spontanée de la vessie.

Au pied, le mal perforant est souvent rencontré.

Il ne semble pas que le cerveau présente d'autres troubles que ceux attribuables à l'hystérie et à la neurasthénie, complications fréquentes de la syringomyélie.

On peut, à l'exemple de Charcot, diviser les nombreux

symptômes que nous venons d'énumérer en symptômes intrinsèques, c'est-à-dire qui résultent des altérations de la substance grise médullaire, et symptômes extrinsèques, qui dérivent de la participation des faisceaux latéraux et postérieurs à la maladie.

Symptômes intrinsèques.

Parmi les symptômes intrinsèques ou poliomyéliques, nous trouvons, en suite de l'atteinte des cellules de la corne antérieure, les amyotrophies qui sont fréquentes sous la forme d'Aran-Duchenne, aux membres supérieurs, et moins accusées aux inférieurs.

Les symptômes poliomyéliques postérieurs, qui sont essentiellement du ressort de la syringomyélie, en raison de la localisation primitive au centre de la moelle grise, avec extension ordinaire aux cornes postérieures, sont les altérations si remarquables de la sensibilité décrites tantôt. Ils dépendent apparemment des lésions de la corne postérieure, où passent vraisemblablement la plupart des fibres de la sensibilité thermique et algésique.

Les troubles trophiques à la peau, aux ongles, aux os, les panaris analgésiques, le mal perforant, les arthropathies sont, d'après beaucoup d'auteurs, sous la dépendance de la destruction de la substance grise centrale.

Les sensations tactiles et du sens musculaire passant par les cordons blancs postérieurs, on s'expliquerait ainsi, d'après Schiff, la conservation de ces modes de sensibilité.

Symptômes extrinsèques.

Ils résultent, comme nous l'avons dit, de l'envahissement, de la compression possibles des fibres de la

substance blanche, mais ne sont pas obligatoires en quelque sorte, et n'ont rien de caractéristique.

Symptômes leucomyéliques latéraux.

Ils sont le plus fréquemment observés et atteignent surtout les membres inférieurs où ils déterminent un degré plus ou moins accentué de contraction, d'exagération des réflexes et peuvent aller jusqu'à la paraplégie spasmodique.

Symptômes leucomyéliques postérieurs.

Les cordons postérieurs sont moins fréquemment troublés ou altérés et, dans ces cas, on peut rencontrer l'incoordination motrice et la perte des réflexes. De plus, donnant passage à la sensibilité tactile, celle-ci peut à son tour être abolie, de sorte que la dissociation syringomyélique n'est plus constatable.

Anatomie pathologique.

Si l'on pose la moelle sur la table, elle ne reste pas cylindrique, mais s'aplatit plus ou moins, comme un tube renfermant du liquide, dans les cas très caractérisés ; dans les cas moyens, elle est irrégulière et déformée ; les lésions sont surtout apparentes au renflement cervical.

D'autres fois, si les lacunes ne sont pas trop grandes, en la palpant, on a la sensation d'une tige rigide enfoncée dans le centre de la moelle.

Sur une coupe transversale on trouve une ou plusieurs cavités. Elles sont au voisinage du canal central, parfois totalement indépendantes de celui-ci ; d'autres fois, le

canal central est en communication avec la cavité pathologique, et l'on peut en constater des vestiges sous forme d'une collerette de cellules cylindriques, plus ou moins reconnaissables. Les lacunes occupent le plus souvent la commissure grise postérieure et s'étendent d'ordinaire à une ou à deux cornes postérieures, moins souvent aux cornes antérieures. Le plus souvent la lésion est bilatérale. La capacité de la lacune est variable depuis une simple fente jusqu'à pouvoir y introduire un crayon.

En hauteur, elle peut n'intéresser qu'un segment, surtout la région cervicale, mais on l'a vue s'étendre à toute la moelle, depuis le filum terminal jusqu'au quatrième ventricule. Elle contient ordinairement un liquide analogue au liquide céphalo-rachidien, et variable de couleur.

Cette cavité s'est creusée, comme nous l'avons dit, dans une production néoplasique préalable, le gliome, dérivé par néo-formation de la névroglie, ou sarcome névroglie de Cornil et Ranvier. La régression propre à ce genre de tumeurs a produit les excavations.

Ce tissu gliomateux est jaune-brunâtre, de consistance assez ferme et c'est ce qui donne la sensation de tige rigide à la palpation.

Il est essentiellement formé de cellules à prolongements fibrillaires, comme les cellules névroglie, et dans l'enchevêtrement de ces prolongements en réseau, il y a de petits espaces renfermant des éléments granuleux, pigmentaires. Ailleurs, les fibrilles s'entortillent comme des paquets d'étoupe.

La paroi qui limite la cavité est constituée par le tassement des éléments surtout fibrillaires du gliome. Pour la plupart des auteurs, il n'y aurait pas d'épithélium revêtant cette paroi interne, et la présence d'un épithélium ne se trouverait qu'en cas de communication avec le canal épendymaire.

L'extension de l'affection aux cordons blancs et leur compression peut déterminer les dégénérescences secondaires ascendantes ou descendantes habituelles.

Nous avons déjà mentionné qu'en certains cas, on a soutenu la nature inflammatoire de l'affection et rapporté la lésion à une myélite centrale, d'où sclérose avec rétraction consécutive et formation de cavités par nécrobiose et altérations vasculaires.

Les symptômes sont les mêmes que pour la gliomatose, attendu qu'ils dépendent de la localisation des lésions et non de leur nature.

Marche de la maladie.

Le début se fait insidieusement et se montre souvent par des panaris répétés et indolores; c'est à l'occasion de ces lésions que l'on s'aperçoit des troubles de la dissociation sensible.

On apprend alors que le sujet s'est brûlé sans le sentir, etc.

Les troubles moteurs se montrent souvent au début. L'évolution de la maladie est très lente et peut durer nombre d'années, avec des rémissions plus ou moins longues.

La mort survient par affection intercurrente, ou par épuisement, à la suite de panaris fréquents, de phlegmons gangréneux, de perforation vésicale ou de complication bulbaire.

La nutrition défectueuse du malade le rend moins résistant contre les maladies infectieuses et les opérations chirurgicales.

Diagnostic.

La symptomatologie si chargée fait que cette affection

offre des points de ressemblance avec une foule d'autres maladies.

Ceux qui admettent une forme gliomateuse et une forme myélitique, reconnaissent également une différence entre l'évolution de chacune de ces modalités. Charcot a cherché à distinguer ces deux modes d'évolution et à permettre leur diagnostic. La forme gliomateuse débiterait dans la jeunesse, entre quinze et vingt-cinq ans, et, déjà avant, on pourrait retrouver des traces de brûlures non ressenties ; il y aurait aussi des ictus apoplectiformes.

Dans la forme myélitique, les accidents seraient plus tardifs ; l'extension serait moins fatale et pourrait même s'arrêter.

Nous avons déjà cité l'association fréquente de l'hystérie. Celle-ci se reconnaîtrait aux troubles sensoriels particuliers.

La pachyméningite cervicale peut offrir de grandes ressemblances, et ne se reconnaîtrait guère que par les douleurs pseudo-névralgiques intenses de la nuque et la raideur du cou. Critzmann et Brissaud y ont même trouvé la dissociation sensible.

La sclérose latérale-amyotrophique dure moins longtemps, mais il n'y a pas de troubles de la sensibilité ; non plus que dans l'atrophie musculaire d'Aran-Duchenne.

La sclérose en plaques se distingue par le tremblement intentionnel, le nystagmus, etc. La lèpre anesthésique offre des troubles de la sensibilité et des mutilations qui peuvent rendre les distinctions fort difficiles, au point que Zambaco a soutenu que la syringomyélie était la lèpre modifiée par les conditions du milieu. L'insensibilité y est totale et ne respecte pas le tact ; elle est limitée par une ligne rougeâtre, surélevée ; l'examen bactériologique y fait constater le bacille de la lèpre.

La maladie de Morvan a été rattachée par les uns à

la lèpre, en conséquence de son épidémicité en certaines régions; d'autres (Joffroy et Achard) n'y voient qu'une forme de la syringomyélie.

Traitement.

Il ne peut être que symptomatique. On combat l'atrophie musculaire par l'électrisation; on traitera les panaris et les autres troubles trophiques. Des pointes de feu le long du rachis, des révulsifs pourront s'appliquer aux formes myélitiques. Enfin, on tâchera d'améliorer la nutrition défectueuse par les toniques : le fer, l'iode, le quinquina. Il faudra s'abstenir d'opérations chirurgicales, les syringomyéliques étant peu résistants.

SCLÉROSE EN PLAQUES

La maladie que nous allons étudier, la sclérose en plaques, offre une dissémination extrêmement variable de ses localisations, peut atteindre tous les systèmes de l'axe nerveux central sans aucune loi, et, conséquemment, donner lieu à des combinaisons symptomatologiques en rapport avec ces localisations. Nous y retrouverons donc tous les symptômes que nous connaissons déjà, avec l'adjonction de quelques autres qui forment la caractéristique de cette affection.

Cependant, c'est surtout la substance blanche qui est atteinte dans les cordons latéraux et postérieurs ; aussi les troubles de la motricité sont-ils les plus remarquables.

En raison de la dissémination possible des plaques scléreuses à la moelle, au bulbe, au cerveau, les symptômes peuvent se subdiviser en médullaires, bulbaires et cérébraux.

Etiologie.

On a attribué au surmenage, au refroidissement, aux émotions, au traumatisme un rôle dans la production de la maladie. Le traumatisme, d'après M. Guinon, dans ses

études sur les causes provocatrices de l'hystérie, serait plutôt responsable des signes hystériques si fréquemment associés à la sclérose en plaques. Récemment, les notions que l'on possédait sur l'étiologie de la maladie se sont précisées, et l'on admet que les infections, après les maladies microbiennes, doivent figurer en tête parmi les causes qui produisent la sclérose en plaques.

Pierre Marie, Kahler, Pick ont mis en lumière cette interprétation nouvelle qui, au point de vue préventif et thérapeutique de cette affection peut, dans l'avenir, améliorer grandement le traitement et le pronostic.

Les maladies infectieuses, telles que la variole et la fièvre typhoïde, fournissent le plus grand nombre des cas ; viennent ensuite la rougeôle et la scarlatine, la diphtérie, l'érysipèle, le choléra, la coqueluche, toutes affections microbiennes ; mais on ignore encore la manière dont le système nerveux est frappé par ces différents agents pathogènes et l'on se borne à admettre que l'infection se fait par la voie des vaisseaux qui irriguent le tissu nerveux.

La maladie se montre entre vingt et trente ans, rarement après quarante, et plus rarement encore dans l'enfance.

Anatomie pathologique.

Les plaques de sclérose siègent souvent à la surface et peuvent s'apercevoir par transparence.

Plus abondantes dans la substance blanche, on les trouve pourtant aussi dans la substance grise, de volume très variable, depuis le volume d'une pièce de deux francs dans les circonvolutions cérébrales, jusqu'à une petitesse telle qu'il faut une grande attention pour les découvrir.

Leur forme est également très variable.

De couleur grisâtre, par l'exposition à l'air, elles

deviennent rosées, chair de saumon, et sont surtout visibles après coloration par le carmin ou le séjour dans le bichromate de potasse.

Elles sont nettement limitées ; à leur niveau les fibres nerveuses sont affectées d'une dégénérescence caractérisée par la disparition de la gaine de myéline, avec conservation fréquente du cylindre-axe : cette particularité expliquerait l'amélioration possible et même la guérison, en même temps qu'elle ferait comprendre l'absence de dégénération secondaire ascendante ou descendante des fibres qui les traversent. C'est aussi par cette dénudation du cylindre-axe que l'on expliquerait le tremblement si caractéristique de la sclérose en plaques par la déperdition de l'influx nerveux.

Symptômes spinaux.

Ils consistent surtout en troubles de la motilité et sont principalement accentués dans les membres inférieurs.

La marche est altérée de trois manières : elle peut offrir les variétés parético-spastique avec exagération des réflexes tendineux ; cérébelleuse, c'est-à-dire titubante ; ou une combinaison de ces deux formes : cérébello-spasmodique.

Dans la première, le malade a les jambes raidies, serrées l'une contre l'autre, les pieds, tournés en dedans, traînent sur le sol. Il y a exagération des réflexes tendineux.

Dans la deuxième, le malade titube comme un homme ivre et, même en voulant simplement se tenir debout, il est obligé d'écartier les jambes, en changeant continuellement les pieds de place, pour ne pas tomber. Les réflexes tendineux ne sont pas exagérés, peuvent même être diminués.

La forme cérébello-spasmodique, qui est la plus fréquemment observée, offre une combinaison de raideur spasmodique, avec réflexes exagérés, et de titubation.

Lorsque les troubles sont à leur maximum d'intensité, le malade est incapable de marcher.

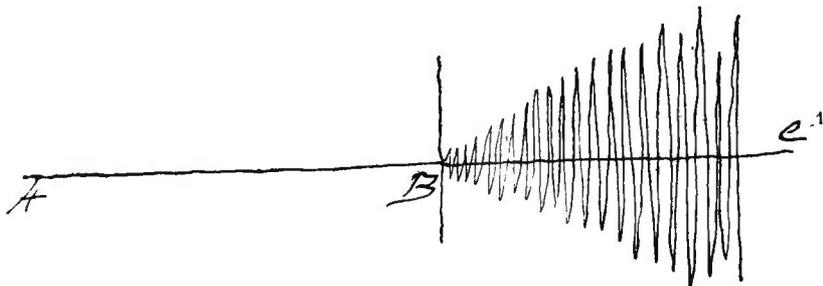
Les membres supérieurs sont moins atteints que les inférieurs et présentent seulement de la raideur et de l'exagération des réflexes tendineux.

Le tremblement de la sclérose en plaques est reconnaissable à son caractère intentionnel, c'est-à-dire qu'il ne se montre que lorsque le malade veut faire un mouvement, tel que prendre un verre pour le porter à la bouche ; au repos, le tremblement n'existe pas.

Il augmente d'amplitude au fur et à mesure que le mouvement se prolonge, et se différencie d'autres troubles analogues en ce que tout le membre est agité par le tremblement, tandis que dans la paralysie agitante, par exemple, le mouvement n'affecte que l'extrémité des membres, et il diminue au fur et à mesure que la main se rapproche de l'objet à saisir. Il n'est pas non plus intentionnel et existe quand le malade est au repos. Les émotions augmentent le tremblement de la sclérose.

Le tronc et la tête présentent les mêmes mouvements anormaux.

Fig. 58.



Tracé, d'après CHARCOT, du tremblement dans la sclérose en plaques.

De A en B, pas de tremblement ; De B en C, tremblement à l'occasion d'un mouvement volontaire, augmentant d'amplitude.

Troubles de la sensibilité.

Ils sont en général peu marqués et consisteraient d'après Freund, cité par P Marie, en fourmillements, engourdissements, en douleurs parfois fulgurantes, etc.

On trouverait aussi, d'après le même auteur, des altérations du toucher, de la sensibilité thermique, de l'analgésie, etc.

Les troubles de la vue sont très remarquables et figurent parmi les plus importants.

Les muscles extrinsèques de l'œil sont fréquemment atteints de paralysies incomplètes, surtout le moteur oculaire externe, mais le moteur oculaire commun peut être atteint même en entier et donner lieu à l'ophtalmoplégie externe. Elles sont remarquables par leur variabilité et leur disparition souvent rapide et complète.

Le nystagmus constitue le trouble le plus caractéristique de la musculature oculaire et offre un signe important pour le diagnostic de la maladie. Il consiste en des oscillations du globe oculaire, surtout dans le sens horizontal. Il est tantôt permanent et se montre sans provocation ; tantôt il n'apparaît que dans les mouvements forcés de l'œil, pour regarder tout à fait en dedans ou en dehors.

Les muscles qui actionnent la pupille sont souvent troublés fonctionnellement : il peut y avoir, d'après Parinaud, de l'inégalité pupillaire, de la parésie ou, au contraire, de l'exagération des réflexes accommodatifs à la lumière ou à la distance.

Les troubles de la vue dépendant des altérations de la papille ont été très minutieusement décrits par Parinaud et Uthoff.

On peut, d'après ces auteurs, trouver une diminution progressive de l'acuité visuelle, allant jusqu'à la cécité complète mais guérissable.

Ailleurs, c'est le champ visuel qui est altéré, rétréci, et ces altérations ont été subdivisées par Uthoff en catégories, suivant la forme affectée par le rétrécissement.

Elles s'accompagnent fréquemment de troubles de la vision des couleurs.

La dyschromatopsie analogue à celle de l'hystérie, se distinguerait en ce qu'elle est le plus souvent unilatérale et asymétrique, et que le bleu et le jaune seraient les dernières couleurs perçues, tandis que l'hystérique conserve surtout la vue du rouge.

Les altérations objectives de la papille consisteraient en névrite optique avec aspect trouble, hyperémie, dilatation vasculaire et saillie de la papille; ou bien atrophie vraie et décoloration portant le plus souvent sur le segment externe.

Du côté des sphincters vésicaux et rectaux, l'on ne trouve en général pas de troubles fonctionnels, et les troubles trophiques sont également rares.

Troubles bulbaires.

On a noté la polyurie et la glycosurie, à la suite de plaques atteignant le plancher du quatrième ventricule.

La langue est parfois agitée de secousses irrégulières quand le malade veut lui faire exécuter des mouvements.

L'émission de la parole est troublée fortement et le symptôme qui en résulte compte parmi les signes distinctifs de la maladie.

La parole est scandée, monotone, le malade semble faire un effort pour exprimer chaque syllabe. Il vous suffira d'entendre un de ces malades, pour vous bien souvenir de cette manière si caractéristique de parler, et qu'il est fort difficile de décrire.

Troubles cérébraux.

Parmi les troubles cérébraux, il faut noter les attaques apoplectiformes et épileptiformes. Les attaques apoplectiformes peuvent marquer le début de la maladie et rendre le diagnostic très obscur. Elles sont généralement accompagnées d'hémiplégie qui se dissipe d'habitude au bout d'un certain temps, sans laisser de traces, mais les attaques peuvent se reproduire et même amener la mort dans le coma.

Les troubles intellectuels graves sont rares dans la sclérose en plaques, mais on observe fréquemment un affaiblissement intellectuel, une émotivité exagérée et une tendance à pleurer ou à rire souvent ridiculement. Il arrive que ce rire devient inextinguible, involontaire, et l'on a même pu craindre l'asphyxie.

Diagnostic.

Nous avons mentionné la ressemblance de l'hystérie en certains cas. Il faut rechercher alors les stigmates hystériques et les troubles dans la sphère de la sensibilité, habituels chez l'hystérique, tandis que la sclérose n'offre guère d'altérations des sensations.

L'association des deux maladies, résultant de l'action provocatrice de la sclérose, a été signalée par Guinon, et bien des symptômes à caractère transitoire peuvent sans doute dépendre de l'hystérie concomitante.

Le tremblement de la paralysie agitante est continu, non intentionnel ; l'attitude du malade est assez caractéristique pour éviter la confusion. Il diminue à l'occasion des mouvements, au lieu d'augmenter, et son amplitude est beaucoup moindre, car il n'occupe généralement que les mains.

Le tremblement mercuriel est plus ressemblant, comme amplitude; il se produit à l'occasion des mouvements intentionnels, mais aussi spontanément, et se distingue par ce dernier caractère.

La maladie de Friedreich ressemble fort à la sclérose par la démarche cérébelleuse, la lenteur de la parole, le nystagmus, et parfois le tremblement intentionnel; mais la maladie est familiale, atteint les enfants; les muscles de l'œil ne sont pas paralysés et souvent il y a de la scoliose.

Les tumeurs du cervelet qui produisent aussi la titubation, s'accompagnent de céphalalgie occipitale et de vomissements.

La paralysie générale se reconnaît aux troubles psychiques, et elle offre comme traits de ressemblance des troubles de la parole caractérisés par l'hésitation, le tremblement des lèvres avant l'émission de la voix, que l'on distingue assez facilement de la voix scandée et monotone de la sclérose.

Des scléroses disséminées et multiples se rencontrent dans la syphilis, par exemple, et leur dissémination peut donner lieu aux mêmes symptômes, mais ces troubles n'ont pas le caractère transitoire de la sclérose en plaques et anatomo-pathologiquement ces processus de sclérose détruisent les cylindres-axes des fibres nerveuses, d'où la permanence des symptômes.

Traitement.

Il est à peu près nul jusqu'à présent, mais les notions acquises récemment sur les infections microbiennes semblent pouvoir faire espérer de meilleurs résultats pour l'avenir.

Il faut noter qu'il y a des rémissions, des temps d'arrêt et même des guérisons.

MYÉLITES DIFFUSES

Après l'étude de la sclérose en plaques, qui nous a montré une affection n'ayant plus de caractère systématique, mais qui dissémine ses lésions indifféremment à peu près à tous les départements médullaires, nous allons aborder l'examen d'une affection spinale présentant, si je puis m'exprimer ainsi, la même indifférence pour les systèmes médullaires, occupant aussi bien la substance grise que la blanche, parfois dans toute l'étendue de la section transversale de la moelle, parfois seulement une portion de celle-ci ; pouvant, en hauteur comme en largeur, offrir des foyers plus ou moins nombreux et plus ou moins développés. Il doit en résulter, évidemment, une symptomatologie variant avec la localisation des lésions, leur étendue, etc., et la plupart des signes, que nous avons vus correspondre aux lésions des différents systèmes, vont se reproduire et permettre, jusqu'à un certain point, de nous figurer, dans un cas donné, l'étendue et la situation de la lésion médullaire.

Myélites diffuses.

Suivant la marche de la maladie, on décrit une myélite diffuse aiguë et une myélite diffuse chronique.

En certains cas, bien que pendant la vie aient existé des symptômes graves, de la paralysie, les lésions sont si peu apparentes qu'elles ne se reconnaissent qu'à l'examen microscopique.

Dans les cas intenses, à l'œil nu, la moelle est ramollie et ce ramollissement est rouge au début, puis jaune ou blanc un peu plus tard.

Dans les foyers en voie de destruction, on trouve en abondance des corpuscules granuleux qui, après avoir absorbé les graisses de la gaine de myéline, finissent par disparaître.

Dans les périodes avancées, on trouverait, d'après les auteurs, des corps amyloïdes. La fibre nerveuse perd sa gaine de myéline, les cylindres-axes sont détruits ou sectionnés, granuleux; un certain nombre sont hypertrophiés; les cellules nerveuses perdent leurs prolongements, deviennent granuleuses, pigmentées, ou parfois transparentes et peuvent disparaître entièrement.

Des infiltrations sanguines sont fréquentes et proviennent des vaisseaux dont les parois s'altèrent et leurs gaines lymphatiques sont remplies de leucocytes et de corpuscules sanguins émigrés par diapédèse.

Si le processus dure un certain temps, la névroglie prolifère, le nombre des cellules à prolongements multiples, cellules-araignées de Deiters, augmente. Le tissu conjonctif prenant part à la prolifération, il en résulte une augmentation de consistance de la moelle, une sclérose qui donne lieu à la dégénérescence ascendante ou descendante partant du foyer entrepris.

Suivant la localisation, on décrit parmi les myélites aiguës, la myélite dorso-lombaire qui est la plus fréquemment observée, une myélite lombaire plus rare, et une myélite cervicale.

Marche de la maladie.

Le début s'annonce par des frissons, de la fièvre, la région atteinte est douloureuse à la pression ou par l'application d'une éponge imbibée d'eau chaude.

Si c'est la région dorso-lombaire qui est atteinte, les membres inférieurs sont engourdis, il y a des fourmillements, puis de l'impuissance motrice et souvent des contractures.

La sensibilité est diminuée ou perdue dans les membres inférieurs et sur le tronc, jusqu'au niveau de la région ombilicale. L'insensibilité s'accompagne aussi de douleurs.

L'incontinence rectale et vésicale s'observent après un temps de rétention et de constipation.

Les troubles trophiques sont précoces et rapidement se forment des eschares au sacrum, gagnant vite en largeur et en profondeur. Les troubles vaso-moteurs s'accusent par des œdèmes aux malléoles, aux membres inférieurs.

On a noté un accroissement passager de la température, suivi d'un abaissement marqué, puis des sueurs abondantes aux parties supérieures du corps.

La marche de la maladie est souvent rapide et peut tuer le malade en quelques semaines, même en quelques jours.

A la région cervicale inférieure et dorsale supérieure, il y a dans les bras des troubles semblables à ceux des membres inférieurs. De plus, le centre cilio-spinal étant

atteint, les pupilles sont d'abord dilatées puis rétrécies. Les troubles vésicaux existent, quelle que soit la hauteur où siège la maladie.

A la région cervicale, il y a, en outre, douleurs de la nuque, contracture des muscles du cou, paralysie des bras ou même des quatre membres, troubles de la respiration, accès de dyspnée et syncopes.

La myélite peut prendre une marche envahissante et débiter par la portion inférieure de la moelle pour remonter jusqu'à la région cervicale.

D'après M. Dieulafoy, la paralysie ascendante aiguë, décrite autrefois sous le nom de maladie de Landry, ne serait qu'une variété de myélite ascendante, qui peut avoir une marche aiguë ou rapide et une forme lente apyritique.

Etiologie.

Les causes de myélite aiguë semblent parfois être un refroidissement, le corps étant plongé dans l'eau après une forte transpiration; coucher sur le sol humide d'un bivouac, par exemple; une fatigue exagérée; il semble pourtant admis que ces influences sont assez peu prouvées, pas plus que l'action de l'excès *in venere*.

Incontestablement, les intoxications chimiques (plomb, mercure, arsenic), et surtout les infections microbiennes (variole, fièvre typhoïde, etc.), sont les agents les plus actifs. Elle peut être aussi le résultat de la propagation d'une affection tuberculeuse de la colonne vertébrale, ou même survenir à titre de poussée aiguë dans le cours d'une myélite chronique.

On a décrit des cas de myélite consécutives à une affection des nerfs périphériques (névrite ascendante), à la suite des maladies de la vessie, de l'utérus, de l'urètre. Il était souvent alors question de paraplégies réflexes

urinaires, par exemple, mais il est permis de supposer que l'infection microbienne intervenait surtout.

La syphilis peut certainement être incriminée, et d'après Hayem, la blennorragie.

Traitement.

Extérieurement les révulsifs sur la colonne vertébrale, les ventouses sacrifiées, forment la partie la plus importante du traitement.

Si la syphilis est en cause, le mercure et l'iodure de potassium ont donné des guérisons. Peut-être les notions sur l'influence des infections microbiennes permettront-elles de trouver un traitement approprié.

MYÉLITE DIFFUSE CHRONIQUE

Elle succède d'ordinaire à la myélite aiguë dont il est difficile d'indiquer la démarcation. En raison de sa fixation plus nette sur les segments de la moelle envahis on peut mieux en préciser la localisation. Elle peut atteindre par exemple un segment entier de la moelle : c'est la myélite transverse. La maladie peut n'atteindre que la partie périphérique de la moelle sous forme d'un anneau et n'altérer que la substance blanche (myélite annulaire) ; ou bien elle n'atteint que le centre gris de la moelle (myélite périépendymaire de Hallopeau).

En hauteur, on peut observer la myélite cervicale, la myélite dorsale, la myélite lombaire.

Suivant toutes ces localisations, les symptômes sont variables naturellement, et il nous faudra passer en revue la plupart des notions que nous avons acquises par l'étude des myélites systématiques.

Nous aurons d'abord en vue la myélite transverse.

Myélite cervicale transverse.

Paraplégie des membres inférieurs, troubles moteurs des membres supérieurs ; sensibilité affectée aux mêmes

régions. Atrophies musculaires correspondant aux centres trophiques cellulaires détruits. Exagération des réflexes tendineux surtout aux membres inférieurs, parfois aussi aux supérieurs. Modifications pupillaires. Troubles du côté de la vessie et du rectum.

Myélite dorsale transverse.

Rien aux membres supérieurs. Paraplégie motrice et parfois de la sensibilité. Réflexes tendineux aux mêmes régions exagérés, les réflexes cutanés sont conservés jusqu'à l'abdomen. Troubles rectaux et vésicaux.

Myélite lombaire.

Rien aux membres supérieurs. Paraplégie motrice et sensible. Réflexes tendineux affaiblis ou anéantis aux membres inférieurs. Réflexes cutanés amoindris ou disparus. Parfois, atrophies musculaires aux membres inférieurs.

Paralysie rectale et vésicale.

Voilà pour les myélites atteignant la section transversale entière de la moelle; examinons quelques variétés plus rares.

Myélite centrale, périépendymaire de Hallopeau.

Les troubles consistent en amyotrophies et dissociation de la sensibilité, analogues à ceux de la syringomyélie; nous en avons parlé au chapitre consacré à cette maladie.

Myélite annulaire.

Bien rare, elle se traduira par des symptômes leucomyéliques; paralysie motrice, variable suivant qu'elle atteint plus ou moins le système postérieur ou antéro-

latéral. Il y a presque toujours, en même temps, participation de la pie-mère.

Myélite hémilatérale.

Si la moitié seulement de la moelle est intéressée, on observe une paralysie de la motilité du côté de la lésion et une abolition de la sensibilité du côté opposé.

C'est le syndrome de Brown-Séquard que nous étudierons dans un chapitre spécial.

Marche de la maladie.

Le patient, après avoir traîné pendant des semaines ou des mois, voit une aggravation continue des troubles fonctionnels se produire et, enfin, reste confiné au lit ou dans un fauteuil, pendant plusieurs années; en même temps les désordres des fonctions vésicales et rectales s'accroissent. Souvent, il se forme des eschares. La guérison est rare, excepté peut-être quand la syphilis peut avoir causé la maladie.

La mort survient souvent par affection intercurrente ou par complications vésicales.

Traitement.

Les révulsifs, les pointes ignées, l'électricité à courant constant forment la base du traitement. On peut utiliser l'hydrothérapie, les cures thermales.

A l'intérieur l'iodure de potassium et le traitement antisypilitique seront donnés, s'il y a une indication.

L'hygiène, le séjour à la campagne, sont très à recommander

LÉSION UNILATÉRALE DE LA MOELLE

Syndrôme de Brown-Séguard.

Elle s'observe le plus souvent par traumatisme de la moelle (coups de couteau), ou bien, en suite de compression de la moelle par une tumeur. Nous avons vu qu'elle pouvait, quoique plus rarement, résulter d'une hémimyélite et assez fréquemment à la suite de l'infection syphilitique.

Au point de vue de la paralysie motrice et sensible croisées, la figure schématique vous rend facilement compte de la distribution des troubles : *v* indique les racines antérieures et *h* les racines postérieures.

Les fibres sensibles *h* passent du côté opposé de la moelle; les fibres motrices descendent dans le cordon latéral du même côté, et leur entre-croisement a eu lieu au niveau du bulbe. Supposez une lésion à droite suivant la ligne *a*, vous voyez que les fibres motrices directes sont sectionnées, ainsi que les fibres sensibles entre-croisées. Un simple coup d'œil suffit pour comprendre les raisons anatomiques du phénomène.

Fig. 59.

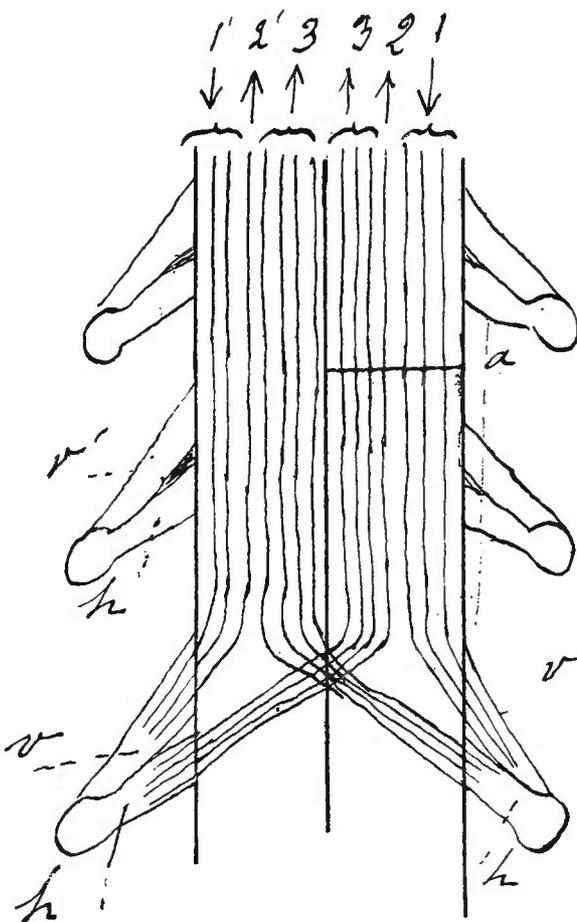


Schéma d'après ERB.

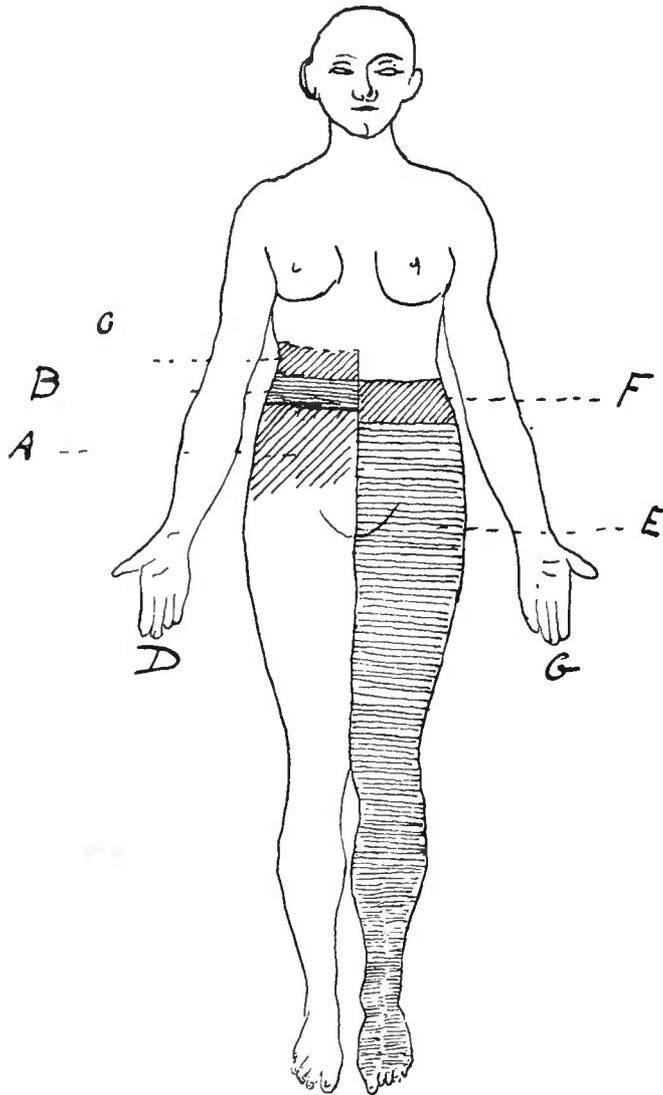
- v.* Racine antérieure.
- h.* Racine postérieure.
- 1. Voies motrices et vasomotrices.
- 2. Voies pour le sens musculaire.
- 3. Voies pour la sensibilité cutanée.
- 1', 2', 3'. Les mêmes voies à gauche
- a.* Ligne de section. La direction de l'influx est indiquée par les flèches.

Seul le sens musculaire fait exception ; ses fibres, en effet, ne doivent pas être entre-croisées, car, du côté de la paralysie motrice, on constate une diminution de la perception des mouvements musculaires.

Sur le tronc et suivant une large bande circulaire, au niveau de la lésion on observe des phénomènes intéressants, dont M. Brissaud a donné l'interprétation suivante :

Nous reproduisons ici le schéma et les détails qu'il donne de ces troubles sensitifs.

Fig. 60. (D'après BRISSAUD.)



A droite : En *A*, bande d'hyperesthésie pour tous les modes de sensibilité ;

B. Une bande d'anesthésie ;

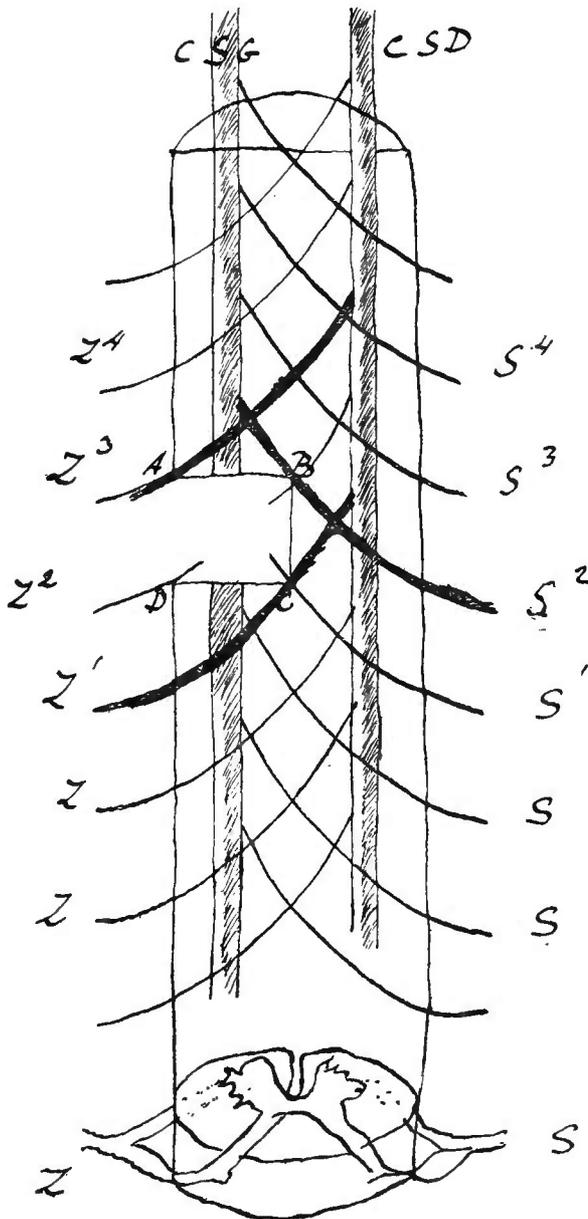
C. Une bande d'hyperesthésie plus étroite que la bande inférieure et se perdant insensiblement vers le haut.

A gauche : La zone d'insensibilité *E* du membre inférieur gauche remonte jusqu'un peu en dessous de la zone d'hyperesthésie droite.

En *F*, bande d'hyperesthésie à peu près au niveau de la bande anesthésique droite.

Pour l'explication des zones circulaires superposées d'anesthésie et d'hyperesthésie, voyez encore le schéma suivant du même auteur.

Fig. 61.



CSG. Colonne sensitive gauche.

CSD. Colonne sensitive droite.

A, B, C, D. Section de la moitié gauche de la moelle.

S, S', S², S³, S⁴. Racines sensitives droites, s'entre-croisant sur la ligne médiane pour se rendre dans la colonne sensitive gauche.

Z, Z', Z², Z³, Z⁴. Racines sensitives gauches.

Les trois racines *Z', Z³* et *S²* marquées en traits plus forts sont irritées mais non sectionnées en *A*, en *B* et en *C*; cela se traduit par une bande d'hyperesthésie dans la zone qu'elles innervent périphériquement.

A la racine *Z²* sectionnée correspond une anesthésie circulaire du côté de la lésion.

A la racine *S'* sectionnée également et à toutes les racines *S* situées en dessous, et qui aboutissent à la colonne sensitive sectionnée, correspond l'anesthésie du côté opposé à la lésion.

Dans ce schéma on a figuré une lésion portant sur la

moitié gauche de la moelle et indiqué seulement les voies sensibles.

Soit la racine sensitive S du côté droit ; la colonne sensitive grise CSG étant interrompue, le territoire innervé par S^1 en dessous de la lésion et du côté opposé est anesthésié ; de même pour toutes les racines sous-jacentes.

La racine S^2 n'est pas sectionnée, mais seulement touchée par la section en B ; elle est irritée et le territoire desservi par elle est hyperesthésié.

S^3 n'est pas atteinte, et n'offrira aucun trouble. Donc de ce côté droit anesthésie du membre inférieur, surmontée d'une zone d'hyperesthésie ; plus haut sensibilité intacte.

A gauche, Z est intacte ainsi que toutes les racines sous-jacentes, donc conservation de la sensibilité dans tout leur territoire ; Z^1 est légèrement touchée en C , de là zone d'hyperesthésie ; Z^2 est sectionnée, d'où bande d'anesthésie au-dessus de la zone précédente ; Z^3 est légèrement touchée en A ; donc zone d'hyperesthésie supérieure.

Le schéma indique encore pourquoi la zone hyperesthésiée droite est située plus bas que celle du côté gauche ; pourquoi du côté paralysé la zone hyperesthésiée est superposée au territoire anesthésié du même côté, et ce dernier superposé à la zone hyperesthésiée du côté droit.

Sur le schéma on voit que la paire nerveuse dont les fibres sont irritées par la partie externe de la section AD est supérieure à celle dont les fibres sont irritées par le côté interne BC de la section.

Les réflexes tendineux sont exagérés du côté de la paralysie motrice, en suite de la section de la voie pyramidale, comme nous l'avons tant de fois rappelé déjà ; il y a du même côté paralysie des vaso-moteurs, avec élévation de la température allant jusqu'à un degré et au delà

On observe presque toujours des troubles de la miction et de la défécation, des douleurs névralgiques, et de l'atrophie musculaire en rapport avec la zone détruite.

Le traitement dépend de la cause évidemment, et le pronostic est également sous la même dépendance.

Fig. 62.

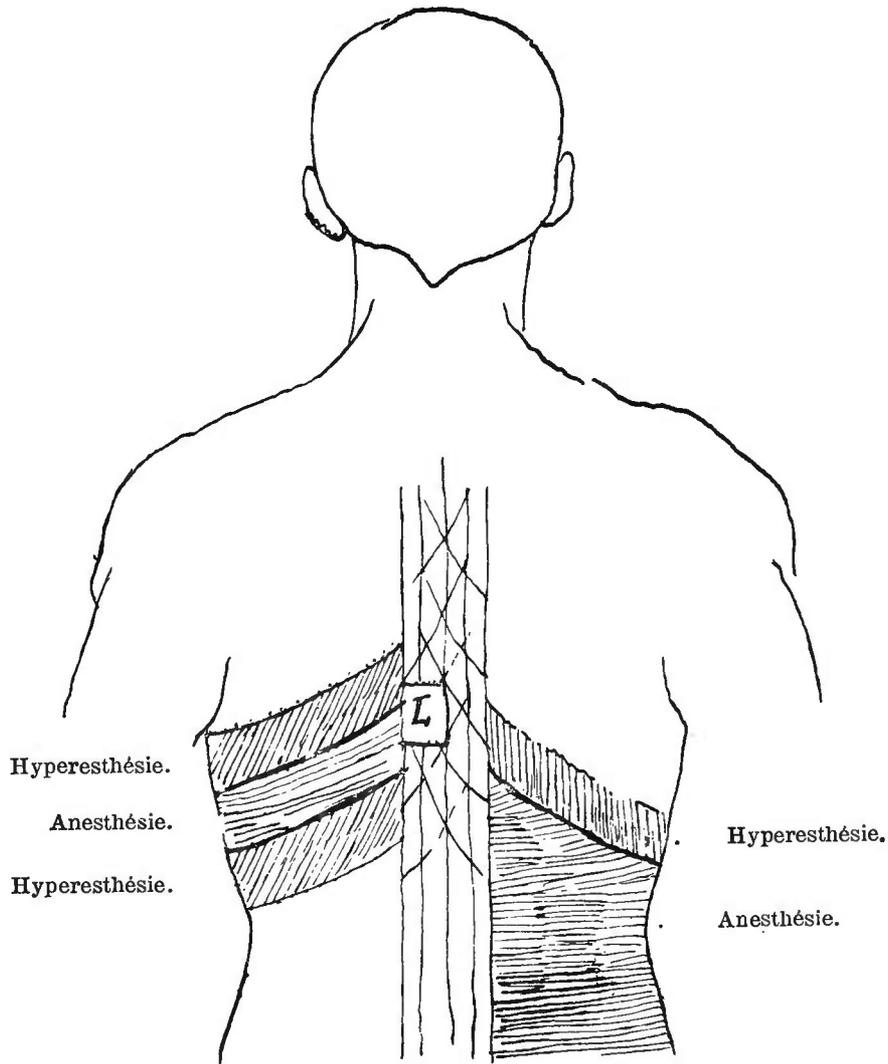


Figure schématique d'après M. BRISSAUD.

Répartition périphérique des zones d'anesthésie et d'hyperesthésie produite par une hémisection gauche de la moelle. En *L* se trouve figurée la lésion.

TROUBLES CIRCULATOIRES MÉDULLAIRES

Hémorragies dans la substance de la moelle.

On a décrit des hémorragies consécutives à des traumatismes, à des altérations des parois vasculaires, ou encore à des dilatations anévrismales semblables à celles qu'on trouve sur les artères cérébrales. Cependant elles sont bien plus rares qu'à l'encéphale.

Les grandes fatigues corporelles ont été aussi mises en cause.

Les symptômes dépendent de l'abondance de l'extravasation sanguine et de sa localisation ou de son extension.

Le début est subit et apoplectiforme : à une violente douleur dans le dos succède une paralysie plus ou moins complète surtout des membres inférieurs, en même temps que des troubles sphinctériens vésicaux et rectaux.

Si l'extravasat est peu abondant, il peut se résorber ; au contraire, abondant et ayant produit des destructions étendues il conduit à la mort rapide par paralysie spinale, cystite, décubitus. Il est difficile, sinon impossible, de différencier l'hémorragie médullaire de l'hémorragie méningée, si ce n'est peut-être par une extension plus

rapide en hauteur de la paralysie et des troubles sensibles, quand l'hémorragie s'est faite dans les méninges.

Traitement.

Le traitement exige le repos horizontal absolu ; les applications de glace et à l'intérieur l'ergotine.

Quant à l'hyperémie médullaire, qu'on décrit parfois encore sous le nom de congestion rachidienne, ses symptômes sont fort vagues, en dehors d'une certaine sensibilité à la pression le long du rachis, qui peut s'expliquer par bien d'autres affections ; l'anémie non plus ne peut guère se décrire quand elle est le résultat d'une anémie généralisée et l'anémie complète de l'axe médullaire par oblitération embolique ou thrombotique de l'aorte, quelquefois observée chez l'homme, réalise la suppression de l'activité médullaire lombaire, par exemple, avec paralysie de la partie inférieure du corps, telle qu'on l'obtient expérimentalement par compression de l'aorte abdominale suffisante pour arrêter toute irrigation sanguine de la moelle lombaire.

TROUBLES FONCTIONNELS DE LA MOELLE ÉPINIÈRE

Les symptômes que l'on observe fréquemment dans la neurasthénie sont le plus souvent combinés avec ceux qui dépendent des mêmes désordres fonctionnels du cerveau.

Ce que l'on décrivait autrefois sous le nom d'irritation spinale et qu'aujourd'hui on regarde comme des symptômes de neurasthénie spinale seront plus avantageusement décrits quand nous nous occuperons de la neurasthénie en général, dont nous ne scinderons pas la description.

Commotion spinale. — Railway-spine.

Les ébranlements violents de diverses natures, et particulièrement les commotions subies dans les accidents de chemin de fer, donnent lieu à un ensemble de symptômes importants à connaître et qui se présentent sous des modalités variables.

S'il y a eu choc grave, on peut voir aussitôt après l'accident perte de connaissance, paralysie des membres,

collapsus et même mort en quelques heures. D'ordinaire la connaissance revient et l'on trouve une diminution générale de la motilité, accompagnée de paresthésies, d'engourdissement, de douleurs dans le dos ou les membres.

La sensibilité est souvent émoussée jusqu'à l'anesthésie. Il n'y a guère de troubles sphinctériens.

Du côté de l'encéphale on trouve souvent des vertiges et de la céphalalgie.

L'amélioration et la guérison peuvent demander des mois, même des années.

D'après Strumpell, il y aurait une catégorie de cas dans laquelle les conséquences, qui paraissaient devoir être minimes, au début, prennent au bout d'un temps des allures graves, caractérisant une affection spinale sérieuse.

Des douleurs, de la gêne dans la marche, de la parésie et des anomalies fonctionnelles de la vessie se montrent en même temps que des altérations de la parole, par atteinte du bulbe et des troubles dépendant d'altération fonctionnelle du cerveau (insomnie, perte de mémoire, irritabilité nerveuse). On verrait fréquemment ces malades s'affaiblir de plus en plus et succomber.

Sans doute y aurait-il alors des lésions anatomiques considérables dans les méninges, la moelle et le cerveau, mais la question est peu élucidée.

Pour beaucoup d'auteurs, la plupart des symptômes, dans les cas ordinaires, résulteraient de l'hystérie fréquemment observée à la suite des traumatismes.

Charcot a donné, dans ses leçons, des preuves nombreuses de paralysies hystéro-traumatiques et une description très complète en a été faite par M. Guinon dans son livre sur les agents provocateurs de l'hystérie.

Nous reviendrons plus en détail sur ces questions en traitant de l'hystérie, et nous nous bornerons à signaler

la difficulté de distinguer les troubles fonctionnels des altérations organiques de la moelle. Il n'y a qu'un examen minutieux de tous les symptômes, et surtout de ceux réellement objectifs, qui puisse garantir contre l'exagération habituelle chez ces malades ou encore contre la simulation.

Les accidents de chemin de fer ou autres peuvent, en effet, donner lieu à des procès en dommages où vous seriez appelés à donner un avis sur les conséquences possibles pour ceux qui en ont été victimes.

Il faut aussi prendre garde qu'exagération dans les plaintes des malades, ne concordant pas avec les symptômes purement objectifs, ne veut pas toujours dire simulation, mais peut traduire un état neurasthénique cérébral vrai, avec tendance à l'hypocondrie.

TROUBLES MÉDULLAIRES PRODUITS PAR L'ABAISSEMENT SUBIT DE LA PRES- SION ATMOSPHERIQUE

Le travail qui s'exécute sous une pression de deux à trois atmosphères dans un espace confiné, comme on le fait pour la construction sous l'eau, au moyen de caissons immergés, expose les ouvriers, en sortant de l'eau, à subir un changement subit de la pression qui s'abaisse brusquement.

On observe des symptômes légers qui consistent en tintements d'oreilles, légères hémorragies auriculaires même, douleurs vagues dans le dos et les membres, petitesse du pouls et vomissements.

D'autres fois, les phénomènes ont une grande gravité. La partie inférieure du corps peut offrir une paralysie sensible et motrice plus ou moins complète, et des troubles urinaires. La guérison peut se produire au bout de quelques semaines, mais d'autres fois la mort survient avec tous les symptômes d'une affection médullaire grave.

D'après Schulze et Leyden, il y aurait à l'autopsie une

altération atteignant les cordons postérieurs et la partie postérieure des cordons latéraux. Au niveau des foyers on trouverait des détritits du tissu nerveux et de grandes cellules sphériques granuleuses, mais, ce qui se comprend peu, pas d'extravasats sanguins.

Le traitement est celui de la myélite aiguë.

MÉNINGITES RACHIDIENNES

Les inflammations des méninges rachidiennes se subdivisent en inflammations de la dure-mère ou pachyméningites, et inflammations de la pie-mère ou leptoméningites. L'inflammation de l'arachnoïde est l'arachnitis, mais elle ne se présente jamais à l'état isolé et accompagne toujours la leptoméningite.

PACHYMÉNINGITES

L'inflammation peut débiter par la face externe ou la face interne de la dure-mère. La pachyméningite externe ou péripachyméningite est secondaire et résulte de la carie ou tuberculose vertébrale, de la pleurésie suppurée, etc., rarement par propagation d'une névrite ascendante.

Les produits de l'inflammation, tuméfaction, infiltration, sont plus accentués à la partie postérieure; on trouve aussi un dépôt stratifié à la surface de la membrane.

Selon que la moelle ou les racines nerveuses sont altérées on aura des symptômes paralytiques par compression, des douleurs le long du dos et suivant les trajets nerveux périphériques.

Les symptômes ressemblent trop à ceux de l'inflammation des autres méninges pour la différencier sûrement et il faut surtout tenir compte de l'existence des causes externes : abcès, carie, etc.

L'inflammation de la surface interne de la dure-mère ne se constate guère qu'à l'autopsie et de même que pour la dure-mère cérébrale, les résidus d'hémorragies que

l'on y trouve s'expliquent aussi par des néo-formations vasculaires dans les fausses membranes. On la désigne alors sous le nom de pachyméningite interne hémorragique, se traduisant par des symptômes de compression de la moelle ou des racines nerveuses si le caillot est suffisamment développé.

Il existe une forme particulièrement remarquable d'inflammation interne chronique de la dure-mère : c'est la pachyméningite décrite d'abord par Charcot et qui présente un intérêt clinique considérable.

PACHYMÉNINGITE CERVICALE HYPERTROPHIQUE

La face interne de la dure-mère est infiltrée d'un exsudat inflammatoire qui s'organise et provoque un épaissement conjonctif qui comprime les racines nerveuses et la moelle dans les cas assez intenses.

La rétraction cicatricielle peut à la longue former des excavations dans le tissu médullaire, d'où résultent, comme l'a fait voir M. Brissaud, des symptômes syringomyéliques.

La compression des racines et de la moelle devenant intense, il s'ensuit des dégénérescences secondaires des nerfs moteurs, de l'atrophie musculaire et la dégénération descendante du faisceau pyramidal médullaire.

Le tableau clinique correspond très exactement à la marche et à la localisation de ces lésions.

On subdivise la maladie en plusieurs périodes : d'abord de vives douleurs se font sentir dans la nuque, puis entre les omoplates et jusqu'à l'occiput, puis, à la racine des membres supérieurs ; les douleurs sont intenses, tenaces, s'exaspérant le soir et par la pression ou les mouvements, et le malade tient le cou raide et immobile.

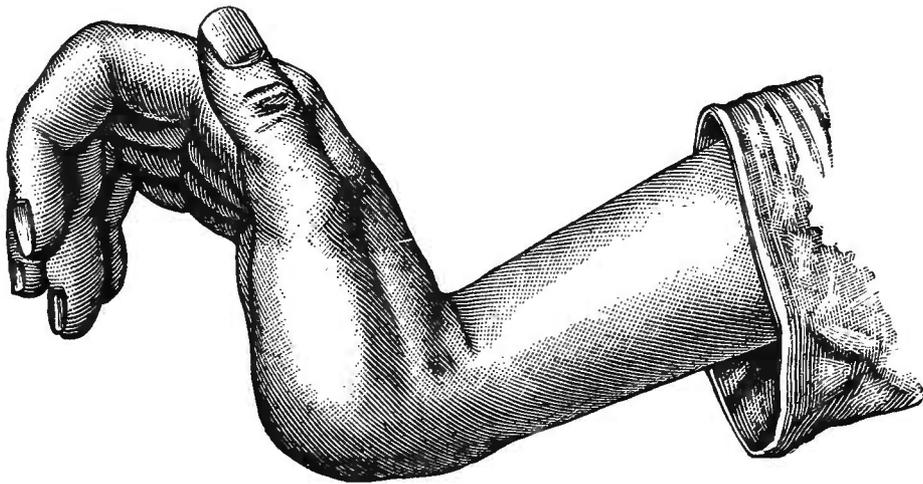
Il se produit des éruptions herpétiques, puis de l'engourdissement des bras et des mains. Deux ou trois mois après commence la période paralytique.

Des contractions fibrillaires apparaissent dans les muscles, annonçant l'atrophie, d'abord aux deltoïdes, puis aux muscles de la main, interosseux, éminences thénar et hypothénar.

Les muscles de l'avant-bras innervés par le médian et le cubital se prennent d'abord; le radial reste encore indemne. En conséquence les fléchisseurs s'atrophiant et se paralysant, les extenseurs se contractent et produisent l'extension de la main sur l'avant-bras, et cette attitude si caractéristique a été appelée main de prédicateur.

On explique cette conservation plus longue des fonctions des extenseurs par la situation de leur centre d'innervation plus élevée dans la moelle cervicale,

Fig. 63.



Attitude de la main dans la pachyméningite cervicale hypertrophique.
(D'après CHARCOT.)

Plus tard les extenseurs succombent à leur tour. Par-ci, par-là, quelques zones d'anesthésie se rencontrent.

Enfin l'atrophie s'étend encore dans les zones musculaires correspondant aux centres entrepris, et des phéno-

mènes de paralysie spasmodique apparaissent aux membres inférieurs consécutivement à la compression du faisceau antéro-latéral ; les sphincters peuvent aussi, à cette période, s'entreprendre si la conduction nerveuse est trop compromise.

La mort survient fréquemment à ce stade, mais elle n'est pas fatale, et l'on a vu l'amélioration et même la guérison.

Le diagnostic s'appuie surtout sur la douleur de la nuque, sa persistance, ses irradiations, les atrophies et les paralysies qui se succèdent ; on pourra confondre la pachyméningite avec une compression de la même région par une carie, une tumeur.

La main de prédicateur la distingue de la maladie d'Aran-Duchenne, ainsi que de la sclérose latérale amyotrophique.

Traitement.

Les révulsifs à la nuque, le traitement spécifique en cas de syphilis, l'iodure de potassium forment la base du traitement.

LEPTOMÉNINGITES

L'inflammation aiguë des méningites rachidiennes accompagne le plus souvent la méningite cérébrale aiguë pour former la méningite cérébro-spinale.

Étiologie.

Le traumatisme, le froid, le surmenage agissant probablement comme causes occasionnelles en rendant le terrain plus favorable à l'action des microbes pathogènes.

C'est, en effet, la cause la plus certaine de la maladie, et les agents infectieux peuvent être ceux de la pneumonie, de la pyohémie ou de la septicémie, etc.

La forme qu'on rencontre à l'état épidémique et qui atteint en même temps les méninges cérébrales était autrefois désignée sous le nom de typhus cérébro-spinal. Epidémique ou sporadique, cette dernière variété est due à l'infection par le pneumocoque.

La méningite aiguë peut succéder à des lésions de voisinage (pleurésie purulente, abcès situé près du rachis, etc.), ou à une plaie pénétrante de la colonne vertébrale.

Le décubitus prolongé amène des eschares gangreneuses pouvant détruire les tissus osseux et gagner par propagation infectieuse les méninges qui sont alors atteintes d'une inflammation compliquée de fermentation putride avec odeur spéciale, coloration noirâtre et sphacèle des méninges.

On a encore signalé des cas de méningite syphilitique aiguë.

Anatomie pathologique.

C'est surtout la pie-mère qui est intéressée, en même temps que l'arachnoïde ; la dure-mère à un faible degré.

A la surface de la moelle on trouve un exsudat purulent ou fibrineux avec sérosité trouble. Il peut exister des fausses membranes fibrineuses.

La surface de la moelle participe plus ou moins à l'inflammation, et les tractus conjonctifs peuvent propager la lésion plus profondément.

Symptômes.

En cas de participation des méninges cérébrales à la maladie, les phénomènes cérébraux sont naturellement les plus importants. Les signes qui attestent plus particulièrement l'inflammation des enveloppes médullaires sont les douleurs le long de la colonne vertébrale, spontanées et s'exacerbant à la pression. Elles s'irradient en ceinture et dans les membres. Il y a fréquemment une raideur de tout le tronc, renversé en opisthotonos.

La sensibilité à la pression sur les muscles, les troncs nerveux, est très douloureuse.

Du côté des sphincters il se présente de l'incontinence ou de la rétention.

Le début a lieu soit avec prodromes : malaise, courbature ; soit brusquement avec douleur rachidienne vive et fièvre intense de 39 à 40 degrés.

Après cette période aiguë peuvent survenir des paralysies résultant vraisemblablement des altérations radiculaires, des anesthésies, moins complètes toutefois que dans les affections médullaires.

La mort peut survenir en quelques jours ; plus souvent la durée est de deux à trois semaines, et la mort résulte soit des symptômes rachidiens, soit de la propagation au bulbe. Enfin elle peut guérir incomplètement et passer à l'état chronique.

Diagnostic.

La méningite se caractérise surtout par les douleurs le long de la colonne, dans les muscles, sur le trajet des nerfs.

Les paralysies sont moins accentuées et plus tardives que dans la myélite aiguë.

L'hémorragie rachidienne est brusque et apyrétique au début.

Pronostic.

Il est grave, la méningite aiguë entraînant fréquemment la mort ; de plus, elle peut guérir incomplètement.

Traitement.

Le repos absolu, les applications de glace le long du rachis ; plus tard les pointes de feu sont le plus souvent mis en usage.

La fièvre, les douleurs réclament les médicaments anti-pyrétiques et analgésiques.

MÉNINGITES CHRONIQUES

L'inflammation chronique de la pie-mère est rarement le résultat du passage de l'état aigu à l'état chronique; on l'a pourtant observée après la méningite épidémique.

Dans les affections chroniques de la moelle, le tabès, l'atrophie musculaire progressive, etc., en un mot, après les vieilles affections de la substance médullaire on trouve la pie-mère épaissie, adhérente à la moelle et à la dure-mère par des brides, et dans les espaces sous-arachnoïdiens il y a de la sérosité. Cliniquement ces altérations n'ont pas de valeur et sont voilées par celles de la maladie principale.

Les symptômes d'une leptoméningite chronique seront des douleurs dans le dos, de la raideur; des paresthésies, des anesthésies soit en ceinture, soit dans les membres; de la douleur à la pression sur les trajets nerveux.

Les phénomènes paralytiques se produisent lentement ainsi que les troubles sphinctériens, vraisemblablement par myélite corticale chronique.

Traitement.

Le traitement est le même que dans les affections chroniques médullaires: l'iodure de potassium à l'intérieur, les révulsifs sur le rachis, l'hydrothérapie, surtout les bains tièdes et l'électricité.

HÉMORRAGIES DES MÉNINGES SPINALES

Les traumatismes violents, plaies, fracture de la colonne peuvent produire une hémorragie abondante.

On a signalé les fatigues excessives. Des tumeurs, des anévrismes peuvent également avoir ce résultat.

Pour donner lieu à des symptômes cliniques il faut une hémorragie copieuse, et les petites extravasations méningées passent généralement inaperçues dans des maladies septiques, la variole, le typhus.

Les symptômes se montrent brusquement avec une intensité qui dépend de la compression des racines ou de la moelle : il se produit une douleur violente du rachis, des irradiations dans les membres, de la paralysie musculaire et des troubles vésicaux. Les signes varient avec la localisation de la lésion suivant les règles ordinaires.

Nous avons déjà signalé l'hémorragie qui succède à l'inflammation chronique de la dure-mère, après rupture des vaisseaux nouvellement développés dans les fausses membranes, processus analogue à celui que l'on observe à la dure-mère cérébrale.

La terminaison peut être favorable si l'hémorragie

s'arrête et se résorbe suffisamment ; elle peut laisser des reliquats avec troubles fonctionnels durables. La mort est fréquente, soit par paralysie des sphincters et leurs complications, soit rapidement par extension de l'hémorragie vers les régions supérieures de la moelle.

Traitement.

Repos complet, de la glace sur le rachis, des émissions sanguines locales ou générales, si les symptômes d'irritation sont violents. Le passage à l'état traînant demandera l'iodure de potassium, les bains, l'électricité.

TUMEURS DE LA MOELLE ÉPINIÈRE ET DE SES ENVELOPPES

Dans la moelle même, le gliome est le genre de néoplasie qui se rencontre le plus souvent et siège de préférence à la région cervicale et dorsale. Il dérive de la prolifération névroglie et renferme de nombreuses cellules et une vascularisation abondante. Il peut se ramollir et donner lieu, comme nous l'avons vu au chapitre de la syringomyélie, à des vacuoles et à des hémorragies. Les fibrilles y sont plus prédominantes que dans le gliosarcome, qui est plus rare, et se caractérise par une prolifération cellulaire prépondérante.

On trouve encore des syphilômes et des tubercules isolés. Le carcinome débute plutôt par les vertèbres et atteint consécutivement les méninges et comprime la moelle.

Les méninges peuvent présenter des fibrômes, des lipômes, des sarcômes, des syphilômes.

L'étiologie n'est pas plus connue que celle des tumeurs en général.

Symptômes.

Jusqu'à un certain point les tumeurs peuvent être soupçonnées quand il y a des variations brusques dans les symptômes, périodes de rémissions et d'aggravations.

Les tumeurs des méninges présentent les signes de compressions radiculaires, avec douleurs vives, les parésies, les anesthésies dans la sphère de distribution des nerfs ; à ces premiers signes succèdent ceux qui résultent, quand la tumeur a acquis un certain volume, de la compression exercée sur l'un ou l'autre segment de la substance médullaire. Le tableau morbide qui en résulte est subordonné à la localisation que vous déduirez de tout ce que nous avons dit antérieurement, sans qu'il soit nécessaire de répéter toute cette symptomatologie.

Pour les différencier des myélites vous songerez à ces rémissions et aggravations successives ; souvent aussi l'unilatéralité des lésions indiquera plutôt une tumeur qu'une myélite.

Le pronostic dépend du siège et de la nature de la tumeur.

Le traitement, en dehors du traitement spécifique indiqué en cas de syphilis, ne peut être que symptomatique ou chirurgical.

ANOMALIES CONGÉNITALES

La dilatation anormale du canal central de la moelle porte le nom d'hydromyélie. Elle peut être d'un faible degré et ne provoquer aucun symptôme ; quand elle est assez considérable pour comprimer la moelle et entraver son fonctionnement, elle se traduit par des symptômes trop peu caractéristiques pour la distinguer d'autres maladies. Ce sont des altérations d'origine congénitale. On a parfois trouvé qu'elles résultaient d'une stase par excès de pression exercée dans la fosse occipitale par une tumeur.

Le *spina bifida* est une tumeur congénitale due à une fente située à la partie postérieure des arcs vertébraux, par laquelle une poche kystique vient, le plus souvent au niveau du sacrum, faire hernie sous la peau. Celle-ci est parfois normale d'aspect, d'autres fois fortement distendue et injectée. La paroi de la poche est formée de la dure-mère et de l'arachnoïde. Elle contient du liquide cérébro-spinal. S'il y a en même temps accumulation de liquide dans le canal central, hydromyélie, la substance médullaire s'atrophie et le canal central communique avec le kyste.

Le sujet qui est atteint de *spina bifida* présente une tumeur molle, élastique, se laissant réduire par compression. Il arrive souvent alors que l'augmentation de pression sur les centres nerveux provoque des spasmes, des troubles respiratoires indiquant que le sac communique avec la cavité arachnoïdienne. Une compression plus prolongée deviendrait dangereuse.

Si les spasmes et les troubles respiratoires ne se produisent pas, on peut y voir un signe que le kyste s'est séparé de la cavité de l'arachnoïde, par oblitération du canal qui les réunissait.

Les enfants qui présentent cette malformation peuvent se bien porter un certain temps, mais par la suite, l'augmentation de volume de la tumeur donne lieu à des troubles divers.

La rupture spontanée est également à redouter et suivie de mort rapide dans un accès convulsif.

Traitement.

On a essayé des ponctions successives suivies d'injections iodées, puis de compression méthodique. Des guérisons ont été obtenues par ce moyen. L'intervention chirurgicale, dangereuse auparavant par crainte de méningite, pourrait aujourd'hui, grâce à l'asepsie, être une ressource précieuse.

TABLE DES MATIÈRES

	Pages.
Embryologie du système nerveux rachidien.	5
Névrogliè	10
Anatomie de la moelle	13
Structure interne macroscopique de la moelle épinière.	17
Histologie de la moelle	21
Arrangement systématique des fibres médullaires	24
Cordon antérieur	28
Cordon latéral.	29
Cordon postérieur	31
Substance grise de la moelle épinière	40
Réseau vasculaire de la moelle	47
Réseau artériel extramédullaire	47
Branches intramédullaires.	49
Physiologie de la moelle.	51
Centres nerveux de la moelle épinière	52
Réflexes tendineux	56
Réflexes des organes viscéraux	60
Centres trophiques de la moelle	63
Exploration de la sensibilité et de la contractilité électriques	65
Examen de la sensibilité électro-cutanée	66
Examen de la contractilité électrique	67
Courants faradiques	68
Examen galvanique	70
Conclusions à tirer des modifications indiquées par l'action des courants.	71
Réaction de dégénérescence incomplète, partielle	74
Classification des maladies de la moelle	83
Ataxie locomotrice progressive	88
Symptômes dérivant des lésions des nerfs crâniens	89
Crises laryngées	97
Symptômes gastriques et pharyngés.	97

	Pages.
Troubles cérébraux dépendant des lésions de l'écorce cérébrale, de la substance blanche et des ganglions de la base	99
Troubles de l'encéphale dépendant des fibres de la substance blanche et de la capsule interne	101
Troubles dépendant des altérations de la moelle	101
Troubles de la motricité	102
Altération dans les divers modes de sensibilité	106
Troubles subjectifs	106
Troubles objectifs de la sensibilité	107
Troubles des réflexes tendineux	111
Réflexes cutanés	113
Centre vésico spinal	114
Centres vaso-moteurs	115
Centres trophiques	115
Lésions observées dans les nerfs périphériques	119
Anatomie pathologique	120
Évolution de la maladie	129
Période préataxique	129
Période ataxique	130
Période paralytique	130
Étiologie.	131
Diagnostic	133
Traitement du tabès	136
Tabès spasmodique, sclérose antéro-latérale	140
Dégénération secondaire du faisceau pyramidal	144
Maladie de Little, tabès dorsal spasmodique de l'enfance	149
Réflexes tendineux	151
Réflexes cutanés : <i>Non modifiés</i>	151
Anatomie pathologique .	152
Diagnostic	152
Traitement.	153
Tabès spasmodique de l'adulte.	154
Symptomatologie.	155
Traitement.	157
Poliomyélites	158
Poliomyélite antérieure aiguë, paralysie spinale infantile	160
Anatomie pathologique .	160
Symptômes.	163
Nature de la maladie et ses causes	166
Diagnostic	166
Pronostic	167
Traitement.	167
Poliomyélite aiguë de l'adulte .	169
Traitement.	171
Paralysie spinale antérieure sub-aiguë	172
Atrophie musculaire progressive	174
Étiologie	180

	Pages.
Diagnostic .	180
Pronostic .	181
Traitement .	181
Sclérose latérale amyotrophique	182
Marche de la maladie	186
Anatomie pathologique .	187
Nature de la maladie	188
Diagnostic	190
Traitement.	190
Maladies polysystématiques.	191
Maladie de Friedreich	193
Anatomie pathologique .	194
Marche de la maladie	197
Diagnostic .	197
Traitement .	198
Scléroses combinées systématiques	199
Scléroses combinées pseudo-systématiques .	203
Paralysie ataxo-spasmodique	206
Diagnostic .	207
Traitement.	208
Affectious de la moelle non systématisées	209
La syringomyélie	210
Étiologie	211
Symptomatologie .	212
Troubles trophiques .	214
Symptômes intrinsèques	216
Symptômes extrinsèques	216
Symptômes leucomyéliques latéraux	217
Symptômes leucomyéliques postérieurs	217
Anatomie pathologique .	217
Marche de la maladie	219
Diagnostic .	219
Traitement.	221
Sclérose en plaques	222
Étiologie	222
Anatomie pathologique .	223
Symptômes spinaux	224
Troubles de la sensibilité	226
Troubles bulbaires	227
Troubles cérébraux	228
Diagnostic .	228
Traitement	229
Myélites diffuses	230
Myélites diffuses	231
Marche de la maladie	232
Étiologie	233
Traitement .	234

	Pages.
Myélite diffuse chronique	235
Myélite cervicale transverse	235
Myélite dorsale transverse.	236
Myélite lombaire .	236
Myélite centrale, périépendymaire de Hallopeau .	236
Myélite annulaire.	236
Myélite hémilatérale.	237
Marche de la maladie	237
Traitement.	237
Lésion unilatérale de la moelle. — Syndrôme de Brown-Séquard	238
Troubles circulatoires médullaires. — Hémorragies dans la substance de la moelle .	244
Traitement.	245
Troubles fonctionnels de la moelle épinière	246
Commotion spinale. — Railway-spine	246
Troubles médullaires produits par l'abaissement subit de la pression atmosphérique	249
Méningites rachidiennes.	251
Pachyméningites	252
Pachyméningite cervicale hypertrophique	254
Traitement.	256
Leptoméningites	257
Étiologie	257
Anatomie pathologique .	258
Symptômes.	258
Diagnostic	259
Pronostic	259
Traitement.	259
Méningites chroniques	260
Traitement.	260
Hémorragies des méninges spinales	261
Traitement.	262
Tumeurs de la moelle épinière et de ses enveloppes	263
Symptômes.	264
Anomalies congénitales	265
Traitement .	266

INVENTORY
1885/1888

ORIENTAÇÕES PARA O USO

Esta é uma cópia digital de um documento (ou parte dele) que pertence a um dos acervos que fazem parte da Biblioteca Digital de Obras Raras e Especiais da USP. Trata-se de uma referência a um documento original. Neste sentido, procuramos manter a integridade e a autenticidade da fonte, não realizando alterações no ambiente digital – com exceção de ajustes de cor, contraste e definição.

1. Você apenas deve utilizar esta obra para fins não comerciais. Os livros, textos e imagens que publicamos na Biblioteca Digital de Obras Raras e Especiais da USP são de domínio público, no entanto, é proibido o uso comercial das nossas imagens.

2. Atribuição. Quando utilizar este documento em outro contexto, você deve dar crédito ao autor (ou autores), à Biblioteca Digital de Obras Raras e Especiais da USP e ao acervo original, da forma como aparece na ficha catalográfica (metadados) do repositório digital. Pedimos que você não republique este conteúdo na rede mundial de computadores (internet) sem a nossa expressa autorização.

3. Direitos do autor. No Brasil, os direitos do autor são regulados pela Lei n.º 9.610, de 19 de Fevereiro de 1998. Os direitos do autor estão também respaldados na Convenção de Berna, de 1971. Sabemos das dificuldades existentes para a verificação se uma obra realmente encontra-se em domínio público. Neste sentido, se você acreditar que algum documento publicado na Biblioteca Digital de Obras Raras e Especiais da USP esteja violando direitos autorais de tradução, versão, exibição, reprodução ou quaisquer outros, solicitamos que nos informe imediatamente (dtsibi@usp.br).