## Bibliothèque numérique



Dictionnaire des maladies éponymiques et des observations princeps : Charcot (maladie de)

CHARCOT, Jean Martin. - Sur quelques arthropathies qui paraissent dépendre d'une lésion du cerveau ou de la moelle épinière

In : Archives de physiologie normale et pathologique, 1868, Vol. 1, pp. 161-78



Licence ouverte. - Exemplaire numérisé: BIU Santé (Paris)

Adresse permanente : http://www.biusante.parisdescartes .fr/histmed/medica/cote?epo0137

SUR QUELQUES ARTHROPATHIES

QUI PARAISSENT DÉPENDRE D'UNE LÉSION

## DU CERVEAU OU DE LA MOELLE ÉPINIÈRE

Par le Docteur J.-M. CHARCOT

Parmi les affections si diverses qui peuvent se développer dans les membres, à la suite de certaines lésions traumatiques ou spontanées des nerfs périphériques, il en est, comme on le sait, qui occupent particulièrement les jointures. Ces arthropathies d'un genre à part avaient, depuis longtemps déjà, fixé l'attention des observateurs; on les cite souvent aujourd'hui, comme un exemple de ces troubles de nutrition très-variés, qui surviennent quelquefois dans les parties où se distribuent des cordons nerveux, lorsque ceux-ci ont subi en un point de leur trajet une altération plus ou moins profonde. Les faits de cet ordre ont été plusieurs fois l'objet d'études importantes, et je ne crois pas qu'on puisse, pour le moment, ajouter beaucoup à ce qu'en a dit, dans un intéressant travail, dont la publication est toute récente, un de mes anciens élèves, M. le docteur J.-B.-A. Mougeot1. Mais il existe d'autres faits, moins généralement connus, et cependant non moins remarquables, qui tendraient à établir que les articulations peuvent être affectées encore, sous l'influence plus ou moins directe de lésions portant,

i J.-B.-A. Mougeot, Recherches sur quelques troubles de nutrition consécutifs aux affections des nerfs, pp. 52, 79. — Paris, 1867.

I. - JANVIER 1868. - Nº 1.

11

non plus cette fois sur les nerfs périphériques, mais bien sur une partie du système nerveux central, telle, par exemple, que le cerveau ou la moelle épinière.

La présente note aura surtout pour but de faire connaître dans leurs principaux détails un certain nombre d'observations cliniques et nécroscopiques, qui, si je ne me trompe, doivent être rattachées à cette seconde catégorie. Il nous a semblé que l'étude de ces observations pourrait fournir quelques renseignements relativement au mode d'influence du système nerveux sur les actes de la nutrition, et c'est là surtout ce qui nous a engagé à les produire. Nous comptons nous borner toutefois, pour le moment, presque exclusivement, à exposer les faits, nous réservant de développer dans une occasion prochaine les vues physiologiques qu'ils suggèrent.

Nos observations seront ramenées à deux chefs principaux: Dans un premier groupe, il s'agira d'une affection singulière des articulations, qui se manifeste quelquefois dans le cours de l'ataxie locomotrice progressive; l'autre groupe comprendra plusieurs exemples d'une espèce d'arthrite qui, dans certaines circonstances, affecte les jointures des membres paralysés, chez les sujets frappés d'hémiplégie à la suite d'une lésion de l'un des hémisphères du cerveau.

## § 1. Arthropathies liées à l'ataxie locomotrice progressive.

L'affection articulaire dont il va être question d'abord, s'est présentée pour la première fois à mon observation dans les circonstances suivantes :

Oss. I. Je donnais depuis longtemps des soins à madame B..., âgée de 50 ans environ, atteinte d'ataxie locomotrice progressive bien caractérisée, depuis plus de dix ans, et confinée au lit depuis près de six ans, par suite des rapides progrès de la maladie. Les membres inférieurs ont été seuls atteints pendant longtemps, mais, il y a trois ans, les membres supérieurs ont été envahis à leur tour par des douleurs fulgurantes, dont les accès se répètent aujourd'hui à des intervalles très-rapprochés. Cependant les mouvements des mains et des bras sont libres et ne présentent encore qu'à un faible degré les caractères de l'incoordination motrice. Au printemps de l'année 1865, madame B... se plaignit un matin, à son réveil, d'une gêne assez prononcée dans les mouvements du coude gauche, lequel d'ailleurs n'était le siège d'aucune sensation pénible. Je fus fort étonné de trouver l'articulation passablement volumineuse; le gonflement s'étendait d'un côté sur

l'avant-bras, et de l'autre au tiers inférieur du bras. Les parties tuméfiées offraient une consistance ferme, comme lardacée; la pression des doigts n'y laissait pas d'empreinte. Le tégument externe était lisse et tout à fait exempt de rougeur. Les mouvements de pronation ou de supination, de flexion ou d'extension de l'avant-bras, ne provoquaient absolument aucune sensation douloureuse. Le gonflement était survenu pendant la nuit, et il est parfaitement avéré que la veille il n'en existait pas trace. Il fut également bien établi qu'aucune circonstance extérieure, aucune influence traumatique, en particulier, n'était intervenue, qui pût rendre compte de l'incident. Les choses resterent dans le même état pendant plus d'un mois, après quoi le gonssement articulaire diminua progressivement, mais sans jamais s'effacer, toutefois, complétement. Les mouvements de la jointure ont repris actuellement (mars 1867) une grande partie de leur étendue première, seulement ils s'accompagnent parfois d'un bruit de craquement assez intense. Il n'est pas inutile de faire remarquer qu'à aucune époque de sa vie, madame B... n'a éprouvé d'accidents qu'en puisse rattacher à l'influence de la diathèse rhumatismale ou goutteuse, ou à celle de la syphilis.

Ce cas devait rester pour moi lettre close jusqu'au moment où le hasard me fit rencontrer M. le docteur X, qui présentait, comme on va le voir, des accidents du même genre.

OBS. II. M. X... me fut adressé, dans le courant du mois d'octobre 1866, par quelques-uns de ses amis, appartenant comme lui à la profession et qui, les premiers, avaient été frappés de sa démarche singulière. Il avait lui-même remarqué qu'il chancelait quelquesois en marchant, principalement dans l'ob-Scurité. Il reconnaissait, en outre, éprouver de temps à autre, dans les membres inférieurs, de violents accès de douleurs fulgurantes, qui maintes fois avaient troublé ses nuits. Mais il n'avait pas accordé grande importance à ces symptomes; il croyait pouvoir les rattacher à une affection gastrique dont il souffre depuis longtemps et que caractérisent un état dyspeptique habituel avec gonflement de l'épigastre après ses repas, des accès de cardialgie, et enfin des vomissements fréquemment répétés. M. X... est âgé de 35 ans, il est vigoureux, bien musclé, mais il se plaint d'une certaine tendance à l'obésité. L'affection gastrique s'est déclarée chez lui il y a plus de trois ans ; les douleurs fulgurantes datent à peu près de la même époque, et plusieurs fois il a été remarqué que les exacerbations de ces douleurs correspondent aux exacerbations des accidents cardialgiques 1. Quant à la titubation, il est à peu pres certain qu'elle ne remonte pas au delà de trois ou quatre mois ; avant qu'elle n'eût été remarquée, M. X... fut un jour frappé d'étonnement en trouvant son genou droit considérablement tuméfié; ce gonflement articulaire avait dû se produire,

<sup>4</sup>Nous appelons l'attention sur les désordres gastriques observés chez ce malade. Jusqu'ici peu remarqués, les accidents de ce genre constituent cependant quelque-fois, ainsi que nous l'avons constaté récemment dans plusieurs cas, une complication sérieuse de l'ataxie locomotrice. (Voir sur ce sujet : G. Delamarre, des Troubles gastriques dans l'ataxie locomotrice progressive. Thèses de Paris, 1866.)

pour ainsi dire tout à coup ; il ne s'accompagnait ni de douleur ni de rougeur des téguments, il y avait seulement une gêne notable dans l'exercice des mouvements du membre. La synoviale était distendue par une grande quantité de liquide. C'était, dit M. X ..., « une hydarthose spontanée et qu'il me fut impossible de rapporter à aucune cause appréciable. » Mais la séreuse articulaire n'était pas seule affectée, » car le gonflement s'étendait à la fois à la moitié inférieure de la cuisse, et au tiers supérieur de la jambe. En ces derniers points: le gonflement ne présentait pas les caractères de l'œdème, il était dur, résistant, ne cédait pas à la pression des doigts et n'en conservait par l'empreinte. Lorsque je vis M. X., l'affection articulaire s'était d'elle-même très-notablement amendée, bien que la jointure et les parties voisines offrissent encore une tuméfaction notable; il existait même à cette époque un peu de liquide dans la cavité articulaire. D'ailleurs les mouvements de flexion et d'extension de la jambe sur la cuisse s'opéraient sans douleur et sans gêne bien manifeste. Je constatai en outre ce qui suit : l'allure est chancelante, titubante, les membres inférieurs sont dans la marche, projetés de côté d'une façon caractéristique. Le malade peut à peine faire quelques pas ou même se tenir debout, sans être menacé de tomber, lorsque les yeux sont fermés. Les plus légers attouchements sont cependant bien perçus sur la cuisse et sur les jambes. Néanmoins, la notion de position est pour ces membres singulièrement émoussée, et M. X... peut à peine, dans l'obscurité, indiquer les attitudes qui leur ont été imprimées. Il n'existe pas de diplopie, pas d'amblyopie, pas de douleur ou ceinture bien manifeste. Les fonctions de la vessie et celles du rectum se font d'une manière à peu prè régulière.

Les caractères de l'ataxie locomotrice progressive étaient, dans ce cas, parfaitement accusés, et les symptômes articulaires rappelaient exactemant ceux qui avaient été observés chez M<sup>me</sup> B...: même début brusque, sans provocation extérieure et survenant à l'époque de la maladie où l'incoordination motrice se surajoute aux douleurs fulgurantes; même absence de rougeur et de douleur dans les parties tuméfiées; seul, le siège est différent. D'après cela, il était devenu au moins fort vraisemblable qu'il ne s'agissait pas là d'une coîncidence fortuite, et que l'affection articulaire se trouverait reproduite, avec les mêmes caractères et dans les mêmes circonstances, chez d'autres sujets atteints de myélite scléreuse des cordons postérieurs. Cette prévision devait se réaliser, ainsi qu'on le verra par la lecture des observations suivantes que je crois devoir rapporter dans tous leurs détails.

Obs. III. La nommée L..., Louise, âgée de 56 ans, est entrée à l'hospice de la Salpétrière le 15 tévrier 1867, division des incurables, salle Sainte-Cécile, n° 10. Le père de cette femme est mort à l'âge de 84 ans, sans jamais

avoir été affecté de maladies graves. La mère, actuellement âgée de 79, a toujours joui également d'une bonne santé; seulement elle a souffert, à une certaine époque de sa vie, de violentes migraines qui duraient chaque fois deux ou trois jours. Trois frères et quatre sœurs de la malade vivent et se portent bien; une des sœurs, toutefois, souffre, comme sa mère, de migraines.

La maladie actuelle paraît avoir débuté vers l'âge de 48 ans. Avant cette épóque, L. n'avaît jamais éprouvé d'indispositions sérieuses. Elle était, comme plusieurs membres de sa famille, sujette à des accès de migraine, qui chez elle avaient débuté dès l'âge de 12 ans. Ces accès revenaient tous les mois environ, ne duraient guère plus d'un jour, et s'accompagnaient habituellement de vomissements. Ils ont cessé de paraître vers l'âge de 48 ans. Jamais d'habitation humide; à aucune époque de la vie il ne s'est présenté de symptômes qu'on puisse rattacher au rhumatisme articulaire ou musculaire, aigü ou chronique.

Vers l'âge de 48 ans, les règles se sont dérangées et c'est dans ce temps même que les douleurs fulgurantes ont commencé à se produire. A l'origine, ces douleurs occupaient principalement les chevilles, se présentaient sous forme d'accès durant à peine une journée et revenant à des intervalles trèséloignés. Plus tard ils se sont rapprochés, se prolongeant quelquefois pendant une huitaine de jours, et se montrant souvent assez intenses pour commander un repos à peu près absolu.

Un an environ après le début des douleurs fulgurantes, en 1860, la marche est devenue, à un moment donné, d'abord très-difficile, puis à peu près impossible, et la malade a dû entrer à l'hôpital de la Pitié, où elle a été admise dans le service de M. le docteur Gendrin. Le séjour à la Pitié a été de trois mois, et au bout de ce temps, lors de la sortie, une grande amélioration s'était produite; la malade pouvait de nouveau marcher et elle a pu même reprendre en partie ses occupations.

Les douleurs fulgurantes, cependant, n'avaient jamais cessé de paraître à des intervalles assez courts; vers le commencement de l'hiver 1865-1866; L..., après être restée agénouillée pendant une heure environ, au lavoir où elle s'était rendue par extraordinaire, remarqua avec étonnement que sa jambé droite était uniformément gonflée depuis la cheville jusqu'au genou. Il n'existait pas la moindre douleur ni la moindre rougeur aux parties gonflées. Au bout de vingt-quatre heures, la tuméfaction avait gagné le genou et la partie inférieure de la cuisse : elle était surtout prononcée au genou ; à partir de cette époque, la malade a dû garder le lit, où elle est restée confinée pendant près de trois mois. Jamais, même le premier jour, cette affection ne s'est accompagnée d'accidents généraux, de fièvre ou de troubles gastriques. La malade a continué à manger comme d'habitude. La tuméfaction était, comme on l'a dit, surtout prononcée au genou et elle s'étendait de là à la partie inférieure de la cuisse et à la partie supérieure de la jambe. Le médecin consulté à cette époque aurait constaté à plusieurs reprises l'existence d'une grande quantité de liquide dans la cavité articulaire. La peau était blanche, luisante; la seule rougeur qui y parut était celle que déterminait l'application prolongée des cataplasmes. Aucune douleur spontanée ou provoquée soit par la pression exercée sur les parties gonflées, soit par les mouvements imprimés au membre. Les choses restèrent dans le même état pendant environ un mois; après quoi il se produisit de l'amendement. Le membre était devenu moins volumineux; la malade crut, un jour, pouvoir essayer de se lever et de marcher, mais après quelques pas faits dans la chambre, le membre inférieur droit flèchit sous elle tout à coup, un craquement se fit entendre dans l'articulation du genou, et L... tomba lourdement sur le sol, en poussant un cri. Elle crut qu'elle avait la jambe cassée. Il lui fut impossible de se relever et l'on dut la porter sur son lit. Malgré cet accident, la tuméfaction continua à décroître, et au bout de deux mois de séjour dans le lit, elle avait à peu près complétement disparu à la cuisse et à la jambe. Seule, l'articulation du genou était restée volumineuse et était le siège de craquements aux moindres mouvements.

En mars 1866, la malade put commencer à se lever; mais en raison de la grande mobilité de l'articulation du genou, elle ne pouvait se tenir debout et marcher, tant bien que mal, que lorsque cette jointure était maintenue par un bandage fortement serré; elle entra à l'hôpital de la l'itié où elle obtint un certificat d'affection incurable, et fut admise par suite à la Salpêtrière.

En février 1867, état actuel : la malade est habituellement confinée au lit depuis plusieurs mois; elle présente, d'ailleurs, les apparences d'une bonne santé. Elle a de l'embonpoint; les membres inférieurs ne sont nullement amaigris, le genou droit est volumineux. La rotule est là très-mobile; les ligaments articulaires sont évidemment relâchés. Il n'existe pas de liquide dans la jointure. L'axe de la jambe est incliné en dedans et forme avec la cuisse un angle obtus, dont l'ouverture tend à se rétrécir dans la station verticale sous l'influence du poids du corps, et même dans le décubitus dorsal, lorsqu'on imprime à la jambe un mouvement qui la porte de dehors en dedans. Quand on fait subir à l'articulation du genou des mouvements successifs d'extension et de flexion, on perçoit des craquements assez intenses tout à fait comparables à ceux qui se produisent dans l'arthrite sèche. L'extrémité inférieure de la cuisse et le tiers supérieur de la jambe sont un peu empâtés, volumineux ; mais les parties tuméfiées sont là dures, résistantes, sans traces d'œdème, Sans rougeur. D'ailleurs, pas de douleurs à la pression non plus que par les mouvements spontanés ou provoqués. Il n'existe d'autre douleur, dans le membre inférieur droit, que les douleurs fulgurantes qui, aujourd'hui encore, se reproduisent par accès, mais, à la vérité, bien moins fréquemment qu'au-

Quand L... sort de son lit, elle ne peut se tenir debout — alors même que le genou droit est contenu par un bandage — qu'avec l'aide de deux personnes; et elle doit s'appuyer fortement sur les deux bras qui lui servent de soutien lorsqu'elle veut essayer de faire quelques pas. Si, maintenue de la sorte, elle vient à fermer les yeux, elle oscille aussitôt et est menacée de s'affaisser lourdement.

Aux membres inférieurs les sensations de contact, de pression, de température sont amoindries, mais non complétement abolies; lorsque la malade a les yeux fermés, il lui est impossible d'indiquer l'attitude qu'on a imprimée à

ses membres; elle ignore complétement le lieu qu'ils occupent dans le lit. D'ailteurs, elle peut imprimer des mouvements de flexion et d'extension trés-énergiques, aux diverses jointures des membres inférieurs, même au genou droit, malgré les lésions dont cette articulation est le siège.

Les douleurs fulgurantes autrefois limitées aux membres inférieurs, où elles se montraient intenses et souvent répétées, y sont, depuis quelque temps, devenues plus rares et moins vives. Elles y ont été en grande partie remplacées par un sentiment de lourdeur et d'engourdissement presque permanent qui siège surtout aux jambes et aux pieds. Au contraire, elles ont envahi récemment les parties supérieures du corps où elles siègent principalement entre les deux épaules, au niveau des fausses côtes, dans les doigts des mains, etc. Cependant, les mouvements des membres supérieurs s'opèrent régulièrement, sans incoordination. Toutefois, la malade fait remarquer qu'elle laisse fréquemment tomber les objets qu'elle tient dans sa main droite.

Il n'existe pas de douleur en ceinture. La vue est légèrement affaiblie vraisemblablement par les progrès de l'âge; il n'ya jamais eu de dipoplie. Les orifices papillaires sont des deux côtés de même dimension. Il n'y a pas de troubles gastriques notables; pas de constipation. La miction s'opère lentement, mais, d'ailleurs, d'une manière à peu près normale.

Cet exemple est propre à démontrer que l'arthropathie qui nous occupe peut aboutir à des lésions très-accentuées, sans être modifiée toutefois dans ses caractères essentiels. Ici, de même que chez les deux malades dont il a été question en premier lieu, le début a été brusque. Il n'a existé ni douleur ni rougeur des parties tuméfiées. Les symptômes généraux ont fait complétement défaut. Cependant la mobilité anormale des extrémités osseuses, la déformation particulière de l'articulation, les craquements intenses qui se produisent aujourd'hui sous l'influence des moindres mouvements, attestent suffisamment, même à défaut du contrôle anatomique, que les ligaments et les cartilages diarthrodiaux ont subi à la longue des altérations profondes. Au contraire, dans l'observation qui va suivre, l'affection articulaire après s'être accusée très-nettement tout d'abord, a disparu au bout de quelques semaines sans laisser d'autres traces qu'un peu de relâchement des ligaments et des craquements qui se produisent seulement lors des mouvements brusques de la jointure.

OBS. IV. M. B..., âgé de quarante-cinq ans, ancien avoué, est atteint d'ataxie locomotrice progressive bien caractérisée, dont les premiers débuts remontent à sept années au moins, c'est-à-dire vers 1860. Il a éprouvé, à une certaine époque du développement de la maladie, une affection articulaire remarquable et sur laquelle nous insisterons plus loin.

Le père de M. B..., encore vivant et âgé de soixante-seize ans, n'a jamais eu de maladies graves; il a été seulement sujet à des troubles gastriques d'une certaine intensité: sa mère a succombé à une affection du cœur; elle avait souffert de la gravelle; mais jamais elle n'avait subi les atteintes du rhumatisme articulaire soit aigu, soit chronique. Deux sœurs de M. B..., actuellement marièes, sont habituellement bien portantes; l'une d'elles cependant est de constitution assez chétive, mais sans prédominance remarquable du système nerveux. En somme, avant la maladie dont est atteint M. B..., il n'avait existé dans la famille aucune maladie nerveuse bien caractérisée.

Dans son enfance, M. B... était d'une santé assez délicate; cependant, durant son séjour au collége, il n'a jamais été réellement malade; jamais, en particulier, il n'a été affecté de rhumatisme articulaire aigu ou chronique, jamais, d'ailleurs, il n'a séjourné dans une habitation humide.

En 1848, alors âgé de vingt-quatre ans, îl contracta un chancre à la verge; — quelques mois plus tard survint un mal de gorge qui dura plusieurs mois et fut considéré par un médecin comme étant de nature syphilitique. — Un traitement mercuriel fut institué. Depuis cette époque, M. B... ne paraît pas avoir éprouvé d'accidents qu'on puisse rapporter directement à la syphilis.

En 1855, M. B..., à peine établi dans sa charge, éprouve un chagrin profond dont il ne se relève que pour tomber dans de vives préoccupations relatives à sa profession. Il est résulté de là un état d'exaltation nerveuse qui s'est fait sentir, d'une manière à peu près permanente, pendant le cours de plusieurs années. Marié en 1856, M. B... eut bientôt deux enfants actuellement bien portants; en 1860, à la suite d'une continence prolongée, il éprouva des pollutions nocturnes, souvent répétées, qui occasionnérent bientôt un état nerveux, accompagné d'idées tristes et parfois singulières. L'état nerveux devint bientôt assez grave pour que M. B... fût obligé d'abandonner pendant quelques mois l'exercice de sa profession. Les pollutions reparurent plusieurs fois par la suite, et en particulier pendant le cours de l'année 1860.

C'est en 1860 que se sont montrés les premiers symptômes de la maladie actuelle. Tous les deux mois, et plus tard tous les mois, M. B... éprouvait des accès de douleurs fulgurantes, lesquels étaient, paraît-il, à peu près toujours suivis d'un peu de fièvre. Les accès duraient, en général, de vingt-quatre à quarante-huit heures. Les douleurs siégeaient en divers points des membres inférieurs : elles étaient surtout prononcées la nuit. Parfois, localisées dans les orteils du pied droit, elles avaient été considérées, à une certaine époque-comme étant de nature goutteuse. — Dans l'intervalle des accès, la marche était parfaitement libre; mais quelquefois à leur suite, pendant un jour ou deux, les jambes devenaient raides, principalement au voisinage du cou-depied, et la marche en était souvent singulièrement génée. L'hydrothérapie et les bains sulfureux sont les seuls agents qui aient été employés avec quelque suite pour combattre ces douleurs.

Vers le milieu du mois de juillet 1866, M. B... fut étonné un soir, en se déshabillant pour se coucher, de trouver sa jambe et son genou gauches remarquablement enflés. Ces parties n'avaient été pendant la journée le siége d'aucune sensation pénible. La tuméfaction commençait au niveau du tiers inférieur de sa jambe; elle remontait jusqu'au genou, où elle était surtout prononcée; elle s'étendait même jusqu'à la partie inférieure de la cuisse. La peau avait conservé sa couleur naturelle ; elle était lisse et luisante. Les parties gonflées n'étaient nullement douloureuses à la pression; elles présentaient une consistance dure, et M. B... assure qu'elles ne conservaient pas l'impression du doigt. Le malade dormit cette nuit-là comme d'habitude. Le lendemain, au réveil, la tuméfaction avait gagné la partie inférieure de la jambe. Cependant il n'existait aucune douleur, et M. B... put se lever et se livrer même à ses occupations habituelles sans autre inconvénient qu'un peu de gêne dans la marche. Au bout de huit jours, l'enflure avait considérablement diminué; mais, à cette époque, elle reparut tout à coup sans cause appréciable, occupant cette fois presque exclusivement le genou. Un chirurgien éminent fut alors consulté, et déclara qu'il existait du liquide dans la jointure. Il prescrivit l'application d'un vésicatoire volant. Au bout de quinze jours, la tuméfaction avait presque complétement disparu, et le genou étant légèrement comprimé à l'aide d'un bandage, le malade pouvait marcher sans gêne appréciable. - L'articulation affectée reprit bientôt sa forme et son volume naturels; aujourd'hui elle ne diffère en rien du genou droit ; seulement on y remarque peut-être un peu de relâchement des ligaments, et, au dire du malade, il s'y produit quelquefois, dans les mouvements brusques, des craquements assez prononcés.

En janvier 1867, les pollutions reparaissent plus intenses que jamais. Peu de temps après, les accès de raideur des jambes se montrent plus fréquents que par le passé. Le malade remarque pour la première fois qu'il éprouve une grande difficulté à marcher et même à se tenir debout dans l'obscurité. La nuit, étant au lit, il éprouve des sensations qui l'étonnent; il n'a plus conscience des attitudes que prennent ses membres inférieurs; il ne sait pas si ses jambes sont écartées ou placées l'une sur l'autre; il est fort surpris quelquefois, le matin, de les trouver hors du lit. Pendant la marche, l'allure est oscillante, chancelante; les jambes sont projetées latéralement avec force et retombent lourdement sur le sol. Cependant les douleurs fulgurantes sont devenues moins intenses et ne reparaissent plus qu'à des intervalles éloignés; elles sont remplacées par un sentiment douloureux à peu près continu siégeant surtout dans les pieds, et que le malade compare à celui que produirait une brûlure. Mais si les douleurs fulgurantes tendent à abandonner les membres inférieurs, elles ont envahi récemment les membres supérieurs où elles se produisent assez fréquemment. Ceux-ci cependant ne présentent pas traces d'incoordination dans les mouvements. Les douleurs fulgurantes occupent aussi quelquefois des régions telles que le dos, le côté de la poitrine où elles ne se montraient pas autrefois.

État actuel, en octobre 1867. —Les membres inférieurs ont dans ces derniers temps notablement maigri. A la suite d'une saison faite à Wildbad, en août dernier, la marche est devenue plus difficile que jamais; M. B... a dû prendre le parti de renoncer à sa profession; il est aujourd'hui obligé de se servir de deux cannes; il y a quelques mois, une seule lui suffisait. L'in-

coordination est des plus prononcées ; les jambes sont projetées d'une manière tout à fait caractéristique.

Il y a anesthésie presque complète aux membres inférieurs: les contacts légers, une pression même très-forte ne sont pas perçus. Le malade sent à peine quand on le pince énergiquement. Il éprouve une sensation de froid lorsqu'un corps froid est appliqué sur la peau des membres inférieurs, mais la transmission de l'impression est, en pareil cas, très-notablement ralentie. L'anesthésie s'étend sur la partie inférieure du tronc jusqu'au niveau de l'ombilic; il n'existe pas de douleur en ceinture; parfois seulement un peu de rachialgie. La vision paraît n'avoir jamais été troublée; il n'existe pas de désordres gastriques notables; la santé générale est, en somme, en bon état.

Si je ne craignais pas de donner, sans profit, une trop grande extension à cette note, je pourrais joindre, aux faits précédents, une observation du même genre, dont les détails m'ont été communiqués par M. le docteur Bouchard, qui les a recueillis récemment, à la Pitié, dans le service de M. le professeur Behier. Il s'agit dans ce nouveau cas d'une femme âgée de 42 ans, chez laquelle les symptômes de la myélite scléreuse postérieure, aujourd'hui fortement accusés, se sont manifestés pour la première fois, il y a six ans environ. L'affection articulaire occupe ici le genou gauche ; elle s'est présentée avec l'ensemble des caractères que nous lui avons reconnus jusqu'à présent. Toutefois, il paraîts'y êtreadjoint quelques phénomènes qui s'écartent un peu de la règle et que je me bornerai à relever brièvement. Ainsi, contrairement à ce qui a lieu en général, la jointure avait été, à l'origine, rouge et légèrement douloureuse, à la vérité, pendant quelques jours seulement; de plus, à l'époque ou les premiers désordres s'y sont produits, les symptômes d'incoordination motrice s'étaient déjà développés depuis plusieurs années, tandis que, dans les autres cas, l'apparition de ces symptômes était de date toute récente, lors du début de l'arthropathie. Mais ce sont là, croyons-nous, des différences d'ordre secondaire et qui correspondent à de simples variations du type commun.

A. Après ce long exposé des faits, il suffira de résumer en quelques mots les caractères les plus saillants de l'affection articulaire qui s'est présentée à notre observation chez plusieurs malades ataxiques. En premier lieu, nous ferons ressortir encore une fois l'absence de toute cause extérieure, traumatique ou autre, de toute influence diathésique ou constitutionnelle,

auxquelles il soit permis de la rattacher. La syphilis, la blennorrhagie, la diathèse rhumatismale ou goutteuse, l'influence prolongée du froid humide, ne sauraient être invoquées, ou font même complétement défaut dans les antécèdents de nos malades. Pour ce qui est relatif au siège, l'arthropathie a occupé, chez eux, indifféremment l'un des deux genoux : tantôt le gauche, tantôt le droit; dans un cas, elle a siègé sur l'articulation du coude gauche. Elle a, dans tous les cas, opéré son début inopinément, sans précurseurs, subitement pour ainsi dire; et, à coup sûr, ce n'est pas là un de ses traits les moins singuliers. Chose remarquable, elle est apparue presque toujours à une époque bien déterminée du cours de l'ataxie locomotrice progressive. Celle-ci en effet, bien qu'elle fût depuis longtemps établie, n'avait pas cependant dépassé les premières phases de son évolution, lors du développement de l'arthropathie, du moins dans le membre auquel appartenait la jointure affectée. Ainsi les accès de douleurs fulgurantes prédominaientou constituaient même à peu près seuls tout l'appareil symptomatique. L'incoordination motrice était récente, et parfois encore à peine accusée.

L'absence de fièvre, de rougeur et de douleur paraît être un caractère à peu près constant; et si dans un cas (observation de M. Bouchard) ces deux derniers symptômes se sont manifestés un instant, ils se sont bientôt effacés pour ne plus reparaître. Le gonflement s'est montré toujours plus prononcé au niveau de l'articulation, et là, a reconnu pour cause principale l'accumulation d'une certaine quantité de liquide dans la cavité synoviale; mais constamment il a occupé en même temps les parties voisines, quelquefois dans une grande étendue. Celles-ci présentaient une infiltration d'une nature spéciale et non pas l'œdème ordinaire, car la pression des doigts n'y laissait pas après elle des traces persistantes. Dans tous les cas l'affection s'est amendée progressivement, au bout de plusieurs semaines, de plusieurs mois, soit spontanément, soit sous l'influence du traitement institué: ainsi le gonflement a disparu

L'absence de douleur dans ces cas pourrait dépendre de l'anesthésie articulaire, qui chez les ataxiques se montre quelquesois de très-bonne heure. Je ferai remarquer toutesois que chez les malades que j'ai observés, un seul peut être excepté (obs. IV), l'anesthésie cutanée était à peine prononcée à l'époque où l'arthropathie s'est développée.

où il s'est tout au moins notablement amoindri. Mais presque toujours il s'était produit aux dépens des ligaments, des cartilages diarthrodiaux, et quelquefois même, peut-être, des extrémités osseuses, des lésions tantôt à peine accusées, tantôt au contraire plus ou moins profondes, lésions qui, en général, ont survécu, et qui, une fois (observation III°), ont été portées jusqu'au point de déterminer une véritable dislocation de la jointure.

Dans le tableau qui vient d'être présenté, il y a, si je ne me trompe, un ensemble de circonstances qui permettra de spécialiser cliniquement l'arthropathie des sujets ataxiques, de la différencier de toute autre espèce d'affection des jointures, en particulier de l'arthrite sèche dont elle semble se rapprocher par plusieurs traits de ressemblance. A ce propos, je ferai remarquer qu'il n'est pas rare de voir l'arthrite sèche coexister avec l'ataxie locomotrice progressive. Je l'ai, pour mon compte, rencontrée plusieurs fois, en pareil cas, tantôt sous la forme des nodosités d'Heberden, tantôt sous celle du rhumatisme noueux, ou enfin du rhumatisme articulaire chronique partiel 1. Mais je n'ai jamais observé qu'elle présentat alors aucune modification appréciable dans ces caractères cliniques. J'ajoutera i que constamment elle s'était développée, en pareil cas, sous l'influence manifeste des causes qui la produisent habituellement, bien avant l'apparition des premiers symptômes de la maladie spinale. L'arthropathie des ataxiques, au contraire, paraît être toujours postérieure en date à l'altération scléreuse de la moelle épinière. J'incline même à croire qu'elle lui est subordonnée, pour ainsi dire, à titre de conséquence plus ou moins directe, mais c'est là une opinion que je dois essayer, actuellement, de justifier par quelques arguments. A défaut des éléments d'une démonstration absolue, nous pourrons invoquer, du moins, les probabilités de l'analogie.

B. On sait que certaines lésions de l'axe médullaire ont pour effet à peu près constant de déterminer très-rapidement, en diverses parties des membres inférieurs, des troubles de la

<sup>&</sup>lt;sup>4</sup> Voir: Leçons sur les maladies des vieillards et les maladies chroniques. — Goutte et rhumatisme chronique. — 5° fascicule, pp. 194, 196; Paris, 1867.

nutrition souvent fort graves. Cela a lieu fréquemment, par exemple à la suite des fractures et des luxations du rachis : on voit en pareil cas des ulcérations et même des eschares profondes se développer à la région sacrée, aux talons et sur d'autres points encore, quelques jours à peine après l'accident, de telle sorte que l'influence mécanique de la pression ne saurait être considérée ici que comme une circonstance tout à fait accessoire. Je crois utile de rappeler quelques-uns de ces cas auxquels je fais allusion. Sir B. Brodie a vu le sphacèle survenir aux talons vingt-quatre heures après une lésion du rachis . Un homme, tombé d'un lieu très-élevé, eut la quatrième vertèbre dorsale littéralement brisée. La partie de la moelle qui correspondait à la fracture était ramollie et d'une couleur grisâtre ; une eschare se déclara au sacrum dès le quatrième jour après la chute<sup>2</sup>. Chez un charpentier qui avait fait une chute sur la partie supérieure du cou, suivie de flexion forcée de l'épine en avant, il s'était produit un déplacement de la septième vertèbre cervicale, sur la première dorsale. Les eschares se formèrent au sacrum du huitième au douzième jour, aux talons le quinzième jour après l'accident. La moelle épinière était ramollie et renfermait un petit abcès, dans la région cervicale, principalement vis-à-vis la septième vertèbre5. Dans ces deux derniers cas, il serait impossible d'invoquer, au profit de certaine doctrine ', une participation des racines et des ganglions spinaux lombaires, ou sacrés à la lésion médullaire, puisque celle-ci ne dépassait pas par en bas la partie supérieure de la région dorsale. D'ailleurs, il existe des faits bien avérés de lésions spontanées exclusivement bornées au tissu de la moelle, et qui ont eu néanmoins pour conséquences la formation rapide d'eschares. M. le docteur Duriau a publié, il y a quelques années, dans l'Union médicale, un remarquable exemple de ce genre: Il s'agit dans ce cas d'un foyer hémorrhagique développé dans la substance grise du ren-

<sup>&</sup>lt;sup>1</sup> Brown-Séquard, Journal de physiologie, t. II, n° 5, p. 114. Janvier 1859.

<sup>2</sup> Jeffrey's, London Med. and Surg. Journal 1826, juillet; et Ollivier (d'Augers),

Traité des maladies de la moelle épinière, t. I, p. 317; Paris, 1857.

<sup>5</sup> Colliny, dans Ollivier (d'Angers). Loc. cit., p. 91.

<sup>4</sup> Dans la théorie de Samuel, les troubles de nutrition ne surviendraient dans les membres inférieurs, à la suite des blessures rach diennes, que dans les cas où il y a lésion des ganglions spinaux lombaires ou sacrès. — Die trophischen Nereen, pp. 94, 251, Leipzig, 1860.

flement lombaire; une vaste eschare se produisit au sacrum quatre jours après le début des accidents paralytiques <sup>1</sup>. J'ai vu les brusques exacerbations de la myelite scléreuse des cordons antero-latéraux, l'irruption soudaine dans la cavité rachidienne, du pus provenant d'un abcès chez un sujet atteint de mal vertébral, déterminer aussi la formation rapide d'eschares.

Entre ces eschares à développement prématuré, et l'arthropathie des ataxiques, le rapprochement pourra, au premier abord, paraître singulier; mais il ne faut pas oublier que les troubles de la nutrition, provoqués par une lésion de la moelle, prennent quelquefois pour siége les jointures, et se présentent alors sous la forme d'affections articulaires assez semblables, sous quelques rapports, à celles que produit le rhumatisme articulaire aigu ou subaigu. Dans les blessures de guerre intéressant l'axe médullaire, W. Mitchell, Morehouse et Keen disent avoir vu des cas de ce genre <sup>2</sup>. Voici l'indication sommaire d'un fait qui, au point de vue qui nous occupe, présente un vif intérêt.

En 1850, pendant une émeute, un homme reçut dans le dos un coup d'épée entre la neuvième et la dixième vertèbres dorsales, à trois centimètres et à droite de la ligne médiane. Le trajet de la plaie était oblique de droite à gauche et légèrement dirigé de bas en haut. Le premier jour, on observa une paralysie motrice complète des deux membres inférieurs, de la vessie et du rectum. A gauche, la sensibilité du membre abdominal était évidemment exagérée ; à droite, au contraire, elle était très-obtuse. Douze jours après l'événement, on put constater une augmentation de volume de la cuisse gauche; il y avait en même temps, dans l'articulation du genou correspondant, une accumulation de liquide assez considérable pour éloigner la rotule des condyles de plus d'un centimètre. La partie postérieure du membre était surtout infiltrée. Le treizième jour, on remarqua sur la fesse droite une eschare assez profonde pour intéresser une bonne partie du derme. La paraplégie ne fut que temporaire; le mouvement reparut à droite, assez rapidement, et beaucoup plus tard à gauche. A en juger d'après les

Duriau, Union médicale, t. I, 1859, p. 508.
 Gunshot Wounds. Philadelph. 1864, p. 84.

symptômes, la blessure avait dû intéresser la totalité du cordon postérieur et du cordon latérale de la moelle du côté gauche, et la presque totalité, sinon la totalité, de la substance grise du même côté.

Ainsi, consécutivement à une blessure de la moelle, on voit se développer chez ce sujet, en même temps qu'une eschare au siège, une affection articulaire qui n'est pas sans analogie avec celle que nous avons observée chez les ataxiques. Les lésions de la moelle capables de déterminer la production d'arthropathes ne sont d'ailleurs pas toutes de cause traumatique. Dès 1851, le professeur J.-K. Mitchell a appelé l'attention sur plusieurs cas d'affection des jointures développées chez des individus atteints de carie vertébrale sous l'influence de la compression de la moelle. Les articulations étaient tuméfiées, rouges et quelque peu douloureuses 2, de manière à simuler les accidents du rhumatisme articulaire subaigu. J'ai observé, pour mon compte, plusieurs faits qui me semblent confirmer les observations du professeur Mitchell. L'un d'eux a été rapporté dans un travail de M. le docteur Ball<sup>5</sup> et reproduit dans la thèse de M. Mougeot .

Quelque variées qu'elles puissent être, ces lésions de l'axe médullaire qui provoquent ainsi, dans diverses parties du corps, une perturbation plus ou moins profonde des actes nutritifs, paraissent cependant se rapprocher toutes par un caractère commun; c'est l'irritation des éléments nerveux de la moelle, qu'elle soit provoquée par la déchirure ou l'attrition d'une partie de l'organe, comme dans le cas d'une lésion traumatique; par la compression, comme dans le mal vertébral, ou enfin par un travail phlegmasique développé dans la gangue conjonctive sous l'influence de causes internes, ainsi que cela a lieu dans la myelite spontanée <sup>5</sup>. Ce caractère se

<sup>&</sup>lt;sup>4</sup> Brown-Séquard, Journal de physiologie, t. VI, 1865, p. 125. — Observation recueillie par M. Viguès.

American Journal of the Med. Science, vol. in-8°, p. 55.
 B. Ball, du Rhumatisme viscéral, Paris, 1866, p. 88.

<sup>4</sup> Loc. cit., p. 35.

<sup>5 «</sup> Ce n'est pas la paralysie, ce n'est pas l'absence d'action du système nerveux qui, dans les cas de ce genre, est cause de l'altération de la nutrition; c'est, au contraire, une action morbide de ce système par suite de l'irritation qui produit cette altération.

<sup>«</sup> J'ai vu au moins plusieurs centaines d'animaux survivre des mois entiers à la

retrouve incontestablement, à un certain degré, dans l'ataxie locomotrice progressive. En effet, l'altération particulière des cordons postérieurs à laquelle se rattachent les symptômes de cette maladie consiste essentiellement, à son origine, ainsi que nous l'ayons montré, M. Bouchard et moi 1, en une végétation, une prolifération du tissu conjonctif qui est normalement interposè entre les tubes nerveux. Les myclocytes sont devenus plus nombreux, la gangue amorphe a pris un développement relativement considérable. Quant aux tubes nerveux euxmêmes, ils ne présentent, en général, pour la plupart, aucune altération appréciable, à cette première période; mais déjà ils prennent, cela n'est pas douteux, une certaine part à l'excitation morbide qui s'est emparée du tissu conjonctif qui les enveloppe de tous côtés. Cette irritation se traduit par des élancements douloureux lorsqu'elle affecte des tubes dont la propriété est de déterminer, sous l'influence des excitations, une sensation perçue; elle devra se traduire encore par des troubles de la circulation ou de la nutrition, si elle affecte, en outre, des tubes appartenant au groupe des éléments nerveux vaso-moteurs ou trophiques. De fait, il n'est pas très-rare de voir survenir, dans les premières périodes de l'ataxie, indépendamment des douleurs fulgurantes, des affections variées qui relèvent

section de la moelle épinière et ne présenter aucune autre lésion de nutrition dans les parties paralysées qu'une atrophie en général assez lente à se montrer. Dans deux cas, au contraire, où des exostoses s'étaient formées à l'endroit de la section de la moelle et comprimaient le bout inférieur, il y a eu une atrophie considérable en cinq ou six jours et une ulcération gangréneuse du sacrum et de quelques points de la cuisse. »

α Il faut donc distinguer les effets de l'irrilation de la moelle épinière et des nerfs de ceux de la paralysie ou simple cessation d'action de ces parties; en d'autres termes, il faut distinguer les effets de *l'action morbide* de ceux de *l'absence d'action »* (Brown-Séquard, Journal de physiologie, t. II, 1859, p. 114.)

C'est sans doute de la même manière qu'il convient d'interpréter les troubles qui surviennent quelquefois dans la nutrition de l'œil, chez divers animaux, à la suite de la section d'une moitié latérale de la moelle épinière au dos. Ces affections de l'œil (ulcération, fonte de la cornée, conjonctivite purulente), observées par M. Brown-Séquard chez le cochon d'Inde (Comptes rendus de la Société de biologie, t. II, 1850, p. 154), ont été depuis rencontrées par M. Vulpian chez la grenouille, à la suite de la section de la moitié correspondante de la moelle près du bulbe rachidien (communication orale). Elles ne se développent pas chez tous les animaux opérés, et il est au moins fort vraisemblable qu'elles se produisent seulement dans les cas où, consécutivement à la section, un travail inflammatoire s'est développé dans le segment supérieur de la moelle épinière.

<sup>1</sup> Charcot et Bouchard, Douleurs fulgurantes de l'ataxie sans incoordination des mouvements, selérose commençante des cordons postérieurs de la moelle. — Comptes rendus de la Soc. de biologie. 1866.

évidemment de l'affection spinale , et qui révèlent suffisamment la perversion des actes nutritifs. Je rappellerai, par exemple, l'atrophie rapide que subissent parfois les masses musculaires des membres inférieurs dans des cas où l'incoordination motrice est encore à peine accusée. Mais c'est surtout le tégument externe qui paraît être le siége le plus habituel des accidents sur lesquels j'appelle ici l'attention : on voit assez souvent la peau des jambes et des cuisses se couvrir d'une éruption lichénoïde, confluente, à la suite des accès de douleurs fulgurantes. Chez une femme, actuellement en traitement à la Salpêtrière, d'énormes plaques d'urticaire se produisent à chaque accès au niveau des points où siègent les douleurs les plus vives. Une autre malade de mon service a présenté, dans des circonstances analogues, des phénomènes encore plus remarquables : cette femme, aujourd'hui âgée de soixante et un ans, admise, il y a six ans, à l'hospice comme aveugle (atrophie scléreuse des nerfs optiques), est actuellement atteinte d'ataxie locomotrice bien caractérisée. Chez elle, la maladie a évolué d'une manière très-rapide, car les premiers accès de douleurs fulgurantes datent du mois de mars 1865, et déjà, en juillet 1866, l'incoordination était assez prononcée pour rendre la marche difficile. Un de ces accès, qui eut lieu en juin 1867, présenta une intensité exceptionnelle. Les douleurs, qui étaient vraiment atroces, parurent fixées pendant plusieurs jours sur le trajet des rameaux cutanés des nerfs petit sciatique et du releveur de l'anus du côté droit. Pendant ce temps, les parties correspondantes de la peau se couvrirent de très-nombreuses pustules d'ecthyma, dont quelques-unes devinrent le point de départ d'ulcérations profondes. De plus, une eschare arrondie, ayant environ 5 centimètres de diamètre et qui intéressait le derme dans la presque totalité de son épaisseur se produisit sur la fesse droite, à quelques centimètres de la ligne médiane, au-dessous du niveau de l'extrémité du coccyx. La cicatrisation de la plaie, qui persista après l'élimination des parties sphacé-

I. - JANVIER 1868. - Nº 1.

12

<sup>&</sup>lt;sup>1</sup> L'atrophie des racines postérieures peut, à cette période de la maladie, manquer complétement. (Charcot et Bouchard, obs. citée.) Elle semble n'être qu'un fait de seconde date. — Quant à l'altération des ganglions spinaux et des nerfs périphéàques dont quelques auteurs ont parlé, il ne paraît pas qu'elle ait jamais été régulièrement constatée.

lées, ne fut complète qu'au bout de deux mois. Dans un autre accès, les douleurs fulgurantes suivirent la direction de la branche verticale du nerf saphène interne gauche, et une éruption pustuleuse se produisit bientôt sur la peau des régions où se distribue ce nerf.

On peut, croyons-nous, rapprocher des affections dont il vient d'être question l'arthropathie des ataxiques et reconnaître que celle-ci comme celles-là relèvent directement de la myélite scléreuse des cordons postérieurs. Cette conclusion toutefois ne saurait être proposée qu'avec réserve, car il lui manque encore l'appui de preuves décisives. Elle nous a paru cependant mériter d'être soumise au contrôle d'observations nouvelles.

al warn common acomend Laurenz ris a w li second-

(Sera continué.)