

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

**CHARCOT, Jean Martin / JOFFROY,
A. - Deux cas d'atrophie musculaire
progressive avec lésions de la
substance grise et des faisceaux
antérolatéraux de la moelle épinière**

*In : Archives de physiologie normale et pathologique,
1869, Vol. 2, pp. 354-67*

DEUX CAS D'ATROPHIE MUSCULAIRE PROGRESSIVE

AVEC LÉSIONS DE LA SUBSTANCE GRISE

ET DES FAISCEAUX ANTÉROLATÉRAUX DE LA MOELLE ÉPINIÈRE

Par MM. J.-M. CHARCOT et A. JOFFROY ¹

On sait qu'il n'est pas très-rare de voir, chez certains sujets, l'atrophie des muscles à marche progressive compliquée de symptômes variés qui sont complètement étrangers au tableau classique de la maladie. Tels sont, par exemple, sans parler de divers troubles de la sensibilité, tantôt l'incoordination motrice et tantôt la paralysie avec ou sans contracture des membres. Ces symptômes, insolites dans l'espèce, ont pu, plusieurs fois, être rattachés à des lésions bien déterminées des faisceaux blancs de la moelle épinière*.

Parmi les affections du centre spinal qui se trouvent ainsi quelquefois associées à l'atrophie musculaire progressive, on peut citer, entre autres, la sclérose primitive des cordons postérieurs, la sclérose symétrique des cordons latéraux et aussi, bien que le cas paraisse beaucoup plus rare, la sclérose en plaques. Il y a lieu de remarquer d'ailleurs, que si, dans les associations de ce genre, c'est l'amyotrophie progressive qui, le plus souvent prédomine et occupe le premier plan, d'autres fois au contraire elle n'est que l'accessoire.

¹ Ces deux cas ont été étudiés au point de vue clinique, dans une conférence que j'ai faite à la Salpêtrière, en juin 1868, et qui sera publiée prochainement.

J.-M. CHARCOT.

² Nous aurons l'occasion de citer, surtout, à ce propos, plusieurs observations très-remarquables recueillies par M. Duménil, de Rouen. Atrophie musculaire graisseuse progressive, histoire critique, Rouen, 1867;—Nouveaux faits relatifs à la pathogénie de l'atrophie musculaire progressive, *Gazette hebdomadaire*, Paris, 1867.

La pathologie s'attache à décrire minutieusement et à classer ces formes hybrides; les types vulgaires, en effet, ne sont pas seuls de son domaine, et il est évident qu'en fait de variétés et d'espèces morbides, elle doit s'efforcer de connaître tous les modes du possible. Elle ne saurait toutefois s'en tenir à ce point et il importe tout autant de chercher à pénétrer les conditions anatomiques et physiologiques qui font que des états morbides, le plus souvent indépendants l'un de l'autre, peuvent dans des circonstances données se trouver réunis et intimement combinés chez un même individu; car on ne saurait voir là, très-certainement, l'effet d'une coïncidence fortuite.

Il existe déjà quelques éléments qui pourront aider à la solution du problème dont il s'agit. Des faits, dont le nombre s'accroît rapidement de jour en jour¹, tendent, on le sait, à établir, que dans un certain nombre de cas au moins, l'atrophie musculaire progressive, dégagée de toute complication et telle qu'elle se présente le plus communément dans la clinique, reconnaît pour point de départ une altération plus ou moins profonde des cornes antérieures de la substance grise de la moelle épinière. Cela étant, il est permis de prévoir que le processus morbide qui détermine ces lésions originaires limitées à la substance grise et, plus exactement à certains points de cette substance, pourra en s'étendant de proche en proche gagner les faisceaux blancs, ou que inversement, l'altération des faisceaux blancs affectés d'une manière primitive pourra se propager jusqu'au centre gris. Or, dans le premier cas, les symptômes de l'ataxie locomotrice ou ceux qui appartiennent à la sclérose des cordons latéraux viendraient se surajouter aux symptômes préexistants de l'atrophie musculaire progressive, tandis que dans le second cas, l'amyotrophie progressive n'apparaîtrait, au contraire, que consécutivement, à titre de complication.

Mais pour le moment ce n'est là encore qu'une hypothèse vraisemblable, et les faits sur lesquels elle s'appuie sont aujourd'hui peu nombreux et en général peu explicites. C'est pourquoi il nous a paru utile de rapporter dans tous leurs détails, les deux observations qui font l'objet de cette note.

¹ Voy., entre autres, l'observation publiée par M. Hayem dans le dernier numéro de ce recueil.

Obs. I. — *Atrophie musculaire progressive marquée surtout aux membres supérieurs.* — *Atrophie des muscles de la langue et de l'orbiculaire des lèvres.* — *Paralysie avec rigidité des membres inférieurs.* — *Atrophie ou disparition des cellules nerveuses des cornes antérieures aux régions cervicale et dorsale.* — *Au bulbe, atrophie et destruction des cellules nerveuses du noyau de l'hypoglosse, — atrophie des racines spinales antérieures, des racines de l'hypoglosse et du facial.* — *Sclérose rubannée, symétrique des cordons latéraux.*

Catherine Aubel est entrée à la Salpêtrière, dans le service de M. Charcot, au mois de juin 1865, présentant déjà à un degré très-marqué les symptômes d'une atrophie musculaire progressive, dont le début remontait, alors, à neuf mois environ.

Ses parents, ses frères et ses sœurs, au nombre de cinq, n'ont présenté aucune affection digne d'être notée et tous jouissent d'une bonne santé.

D'un tempérament lymphatique, elle a eu dans son enfance des engorgements ganglionnaires; quelques ganglions ont même suppuré, et elle porte au cou de nombreuses cicatrices caractéristiques.

Elle a été réglée régulièrement depuis l'âge de onze ans.

Son état de santé ne présente ensuite rien de particulier à signaler depuis l'âge de 28 ans, époque à laquelle elle place le début de l'affection actuelle.

Accouchée à terme, le 2 septembre 1864, d'un enfant qui s'est depuis toujours bien porté, la malade raconte que, le 6 septembre, ayant voulu se lever, cela lui a été impossible; ses jambes étaient trop faibles pour la supporter, et comme paralysées.

Le 12 septembre, une nouvelle tentative pour sortir du lit n'a pas plus de succès; la marche et la station sont à peu près impossibles par suite de la faiblesse des membres inférieurs.

Vers le 20 septembre, elle éprouve des douleurs dans les mains, et à partir de cette époque, les membres supérieurs s'affaiblissent à leur tour progressivement.

Vers le 1^{er} octobre, « elle est prise de la langue, » selon son expression, et a parole commence à devenir très-embarrassée. La malade se rend alors à pied, tant bien que mal, à l'hôpital Saint-Antoine. Renvoyée faute de place, elle y retourne le 11, mais cette fois, les membres inférieurs étaient devenus trop faibles pour lui permettre de marcher, et elle se voit obligée de prendre une voiture.

Admise ce jour-là dans les salles, elle y fut soumise immédiatement à l'emploi des pilules de nitrate d'argent. Ce traitement fut suspendu au bout de trois semaines. Il n'avait entravé en rien la marche envahissante de la maladie, au contraire, la faiblesse des membres inférieurs et supérieurs avait progressé rapidement; la marche était devenue tout à fait impossible; la voix était devenue nasillard, la parole embarrassée, difficile, presque inintelligible. Il nous a été impossible de savoir de la malade à quelle époque ont commencé à se produire l'atrophie et la déformation caractéristiques des membres supérieurs qu'elle présentait déjà à un très-haut degré lors de son entrée à l'hospice.

Quoi qu'il en soit, au moment où elle a été admise à la Salpêtrière, l'affection semblait être entrée dans une période d'arrêt, et l'on n'a remarqué au-

cune aggravation des symptômes depuis le mois de juin jusqu'au 11 septembre 1865, époque à laquelle a été recueillie la note suivante :

La face est encore recouverte d'un masque très-accentué. La physionomie présente une expression singulière ; tandis que le front, les sourcils et la partie supérieure des joues ont conservé leur mobilité, on remarque qu'en dehors des moments où la malade éprouve une émotion un peu vive, la partie inférieure de la face reste pour ainsi dire immobile et sans vie. Mais lorsqu'elle rit ou pleure, les commissures labiales sont très-fortement portées en dehors, la bouche s'ouvre très-largement et le sillon nasolabial, s'accuse d'une manière exagérée. La malade peut néanmoins fermer la bouche assez fortement, faire « la moue » mais elle ne peut siffler, souffler, simuler l'acte de donner un baiser.

Elle paraît très-intelligente et semble comprendre parfaitement toutes les questions qu'on lui adresse ; mais elle n'y répond qu'avec la plus grande difficulté et d'une manière presque inintelligible. La voie est nasonnée ; la parole s'accompagne d'une espèce de grognement, et l'articulation de la plupart des mots se fait lentement, péniblement, avec une gêne extrême. La parole devient un peu moins indistincte, lorsque l'on ferme les narines de la malade.

La langue est petite, ratatinée, comme couverte de circonvolutions sur la face dorsale qui est le siège de mouvements fibrillaires et vermiculaires à peu près incessants. Elle ne peut être portée en haut, vers la voûte palatine, mais elle peut être poussée, quoique difficilement entre les arcades dentaires. Il est presque impossible à la malade de l'allonger en pointe ou de la creuser en gouttière.

La salive s'accumule dans la bouche et s'écoule continuellement au dehors.

Le voile du palais, la luette, présentent l'aspect normal et lorsqu'on porte une cuiller au fond de la gorge, le voile se soulève, mais à la vérité d'une manière assez lente.

Depuis quelques jours Catherine éprouve une sensation de constriction dans la région pharyngienne, sans que l'examen direct fasse découvrir aucune rougeur de la muqueuse, ni aucun gonflement des amygdales.

La déglutition est parfois difficile et il arrive que des parcelles d'aliments pénètrent dans le larynx et déterminent des accès de suffocation ; mais, jamais les boissons ni les aliments ne reviennent par le nez. Les aliments solides ne s'accumulent pas non plus entre les joues et les arcades dentaires.

Les mouvements de la poitrine semblent normaux.

L'auscultation ne démontre rien de pathologique ni au cœur ni aux poumons, et toutes les fonctions de la vie organique s'accomplissent d'une manière normale.

État des membres. — Les membres supérieurs sont, dans l'ensemble, remarquablement amaigris et affaiblis ; ils sont pendants le long du tronc ; mais de plus à l'épaule, aux avant-bras et aux mains, il y a atrophie prédominante de certains muscles ou groupes de muscles. Le deltoïde est, des deux côtés, très-émacié et la saillie de l'épaule fait défaut. Aux avant-bras l'atrophie porte à la fois sur les muscles fléchisseurs et extenseurs des doigts ; aux mains

les éminences thénar et hypothénar sont remarquablement effacées; le creux palmaire est excavé par suite de l'atrophie des interosseux; de plus, les doigts sont fléchis assez fortement et d'une manière permanente surtout au niveau des articulations des premières phalanges; de telle sorte que l'on a sous les yeux un bel exemple de la déformation connue sous le nom de main en griffe. Les mouvements des différentes parties des membres supérieurs sont d'ailleurs extrêmement limités. C'est à peine si la malade peut soulever ses mains à dix centimètres au-dessus de ses genoux où elles reposent habituellement presque inertes; ce mouvement d'élévation, qui paraît exiger de grands efforts, ne peut être tenu longtemps, et il s'accompagne d'une sorte de tremblement, surtout latéral, des mains fort singulier. Les mouvements de flexion, d'extension des doigts sont très-bornés. Depuis le mois de janvier, la malade qui sait écrire, n'a pas pu tenir une plume; ses mains ne lui sont d'ailleurs d'aucun usage et il lui est tout à fait impossible de porter ses aliments à sa bouche. Les mouvements de l'épaule, ceux de l'avant-bras, sur le bras sont également très-bornés. D'une manière générale, le membre supérieur gauche est peut-être un peu moins faible que le droit.

Il n'existe aucun signe d'une altération quelconque de la sensibilité dans toute l'étendue des membres supérieurs.

La malade ne peut marcher, ni même, seule, se tenir debout. Soutenue par deux personnes, si elle essaye de faire quelques pas, alors ses jambes se roidissent, s'entre-croisent, et en même temps ses pieds se portent en dedans par un mouvement involontaire d'adduction forcée.

Les membres inférieurs sont, eux aussi, fortement amaigris; mais c'est un amaigrissement général; on ne constate pas, comme aux membres supérieurs, les déformations qui tiennent à l'atrophie prédominante de certains groupes musculaires. Les pieds sont un peu rigides, dans une demi-extension et fortement portés en dedans.

Il y a également de la rigidité, de la contracture, dans les genoux, qui sont demi-fléchis et dans l'adduction; les hanches paraissent être également un peu rigides. La puissance musculaire n'est cependant pas complètement abolie aux membres inférieurs, et la malade peut fléchir un peu, étendre les jambes. Ces mouvements d'ailleurs très-limités ne s'accompagnent pas de tremulation.

Il n'existe aucun trouble de la sensibilité aux membres inférieurs, où la malade n'éprouve ni douleurs, ni crampes, ni fourmillements. La sensibilité électromusculaire y paraît également normale, tandis qu'elle paraît être plutôt exagérée aux membres supérieurs.

Un grand nombre de muscles, ceux surtout des extrémités supérieures, sont le siège de *contractions fibrillaires* extrêmement accusées. Ces contractions sont surtout remarquables aux avant-bras et aux mains; elles se produisent tantôt spontanément, tantôt sous l'influence des moindres attouchements. Elles sont assez énergiques pour produire des mouvements très-prononcés d'extension des doigts et de la main tout entière, lorsque l'on a produit à l'aide d'un doigt un choc léger sur la face dorsale de l'avant-bras. Il se fait un mouvement d'extension bientôt suivi d'un mouvement de flexion cor-

respondant, et cela se répète ensuite jusqu'à trois ou quatre fois pour une seule excitation. Si l'avant-bras est placé dans la pronation, on peut, en frappant un petit coup sur le muscle supinateur, déterminer un mouvement de supination par suite duquel la main se renverse sur sa face postérieure. L'excitation électrique détermine ces mêmes contractions fibrillaires d'une manière plus prononcée encore. Ces contractions fibrillaires spontanées ou provoquées se remarquent encore sur tous les muscles de la partie supérieure du tronc; ils sont aussi très-marquées aux muscles du cou, mais c'est sur les muscles sternocleidomastoïdiens, en particulier sur celui du côté gauche, qu'ils sont le plus fréquents et le plus accusés.

Il n'existe pas traces de mouvements fibrillaires sur les différents muscles des membres inférieurs. Nous avons fait remarquer déjà qu'à la langue ils sont très-prononcés.

Les muscles les plus profondément amaigris, ceux des avant-bras, par exemple, ont conservé à un haut degré la contractilité électrique. Ceux des membres inférieurs se contractent, eux aussi, énergiquement sous l'influence de la faradisation.

Tel était le tableau des symptômes au mois de septembre 1865, un an après le début de l'affection.

Depuis cette époque jusqu'au mois de février 1869, aucun changement notable ne s'est produit. Seulement, la faiblesse des membres supérieurs a toujours été en augmentant; mais cependant l'impuissance n'était pas complète et la malade pouvait encore remuer un peu les doigts. La contracture des membres inférieurs a également fait des progrès, mais sans jamais être excessive. Enfin l'atrophie des muscles, s'accroissant de plus en plus, rendait les déformations des membres supérieurs et surtout des mains plus caractéristique encore.

L'impuissance motrice et l'atrophie n'ont également marché que fort lentement du côté de la face et de la région sushyoïdienne. Néanmoins, la difficulté de la prononciation et tous les autres phénomènes rappelant le tableau de la paralysie labioglossopharyngée s'étaient aggravés sans qu'il s'y fût adjoint de troubles notables des fonctions respiratoires.

Au tronc il ne s'était produit aucun phénomène nouveau. L'amaigrissement était considérable, mais sans signe évident d'atrophie musculaire. — Les muscles respiratoires fonctionnaient normalement, et en particulier il n'y avait pas de signes de paralysie diaphragmatique.

Les membres inférieurs présentaient la même faiblesse. Le même amaigrissement que nous avons déjà décrit. On n'y remarquait ni déformations atrophiques des divers groupes de muscles, ni contractions fibrillaires. Les pieds présentaient toujours la même position vicieuse. Ils étaient tournés en dedans, en même temps qu'ils étaient légèrement étendus sur la jambe.

On avait remarqué que la malade s'affaiblissait et toussait depuis quelques temps, lorsque le 5 février 1869, à la visite du soir, on la trouve dans un état assez grave d'asphyxie qui s'était déclaré presque subitement. Le pouls était à 156. Il y avait 50 inspirations à la minute. Il s'était déclaré un râle humide laryngotrachéal qui s'entendait à une grande distance. La partie supérieure

des voies respiratoires était le siège d'une accumulation considérable de mucosités que la malade ne pouvait rejeter.

Le lendemain, ces accidents paraissaient en partie dissipés; mais dès le soir ils reprenaient toute leur gravité. La malade a succombé le 11 février au soir.

Autopsie. — 15 février 1869.

A. a. La rigidité cadavérique a été observée à diverses reprises chez cette femme. Elle était complète douze heures après la mort au moment où l'on a fait le premier examen du cadavre. Elle a persisté telle pendant toute la journée du 12, et existait encore très-manifeste le 15 au matin. Elle s'est montrée très-forte même aux membres supérieurs, là où l'atrophie était le plus prononcée.

Avant de faire l'autopsie, on a pris la mesure du contour des poignets, des bras, des jambes, et l'on a trouvé les chiffres suivants :

Contour au poignet.	0,125
— au bras.	0,17
— à la partie moyenne de la cuisse.	0,565
— à la jambe, un peu au-dessus des malléoles.	0,175

Il n'y avait pas de différence entre les membres du côté droit et ceux du côté gauche.

b. Cavité thoracique. — Les poumons présentaient, chacun dans leur lobe inférieur, des granulations tuberculeuses et des noyaux de pneumonie caséuse commençante. Les sommets étaient sains.

Le cœur pesait 185 grammes. Son tissu était rouge, ferme; il paraissait entièrement sain. Il n'y avait aucune lésion valvulaire.

Les autres viscères ne présentaient rien à noter.

c. SYSTÈME MUSCULAIRE. — La dissection des muscles nous a donné les résultats suivants :

1° *A la face.* Les muscles des joues et du menton, mais principalement le buccinotabial, étaient atrophiés, pâles, jaunâtres, réduits à de minces languettes musculaires.

Les orbiculaires des paupières, le frontal, les temporaux, les masséters ne présentaient rien d'anormal.

2° *Au cou.* Les sternocleidomastoidiens paraissent sains. Les muscles de la région sushyôidienne sont très-petits. Ils présentent une coloration jaune feuille morte au niveau de la pointe de la langue. Ils sont au contraire assez rouges quoique manifestement atrophiés dans la base de cet organe.

3° *Aux membres supérieurs.* Le deltoïde est atrophié d'une manière très-marquée; il est mince, pâle, jaune feuille morte. Les muscles du bras sont petits, mais d'une teinte rouge presque normale. A l'avant-bras, les muscles sont excessivement grêles, mais là encore la coloration rouge est assez bien conservée.

Les muscles de la main sont jaunes feuille morte et très-atrophiés, surtout les interosseux. Les muscles de la main sont certainement, avec ceux de la langue, les plus altérés.

4° *Au tronc.* La masse sacrolombaire, à sa partie inférieure, semble avoir subi un certain degré d'atrophie. Sa coloration est jaunâtre. Les muscles

de l'abdomen présentent le même caractère; et pour eux, comme pour les muscles du dos, les lésions semblent diminuer et même disparaître à mesure qu'on se rapproche de la poitrine.

Les pectoraux sont rouges et ne présentent pas d'atrophie marquée. Les intercostaux sont assez minces et un peu jaunâtres. Le diaphragme paraît sain, du moins à l'œil nu.

5° *Aux membres inférieurs.* L'amaigrissement est assez marqué; les muscles ne sont pas très-volumineux, mais cependant leur émaciation ne présente rien d'excessif, si l'on a égard à la maigreur générale du sujet. En somme, il ne semble pas y avoir là d'atrophie proprement dite. Les muscles sont d'ailleurs rouges et leur tissu semble sain.

d. Système nerveux périphérique. A l'œil nu, on est frappé par les changements considérables qui se sont produits dans le volume et dans la coloration des racines antérieures. Elles sont constituées par la réunion de faisceaux nerveux presque réduits à des filaments, de sorte qu'elles sont excessivement grêles. Leur coloration a pris une teinte grisâtre très-marquée, sans cependant présenter la demi-transparence que l'on observe dans les nerfs qui ont subi une atrophie complète. Ces altérations de volume et de coloration sont d'autant plus frappantes, qu'il ne s'est rien produit de semblable dans les racines postérieures, lesquelles ont conservé leur volume normal et leur coloration blanche. C'est surtout à la région cervicale que ces lésions sont le plus accusées, cependant on les observe encore dans presque toute la hauteur de la région dorsale; mais elles tendent à s'effacer à mesure qu'on s'éloigne de la région cervicale. A la région lombaire, les racines antérieures ont repris le volume et la coloration de l'état normal.

Le facial et l'hypoglosse présentent eux aussi une teinte grisâtre analogue à celle des racines antérieures cervicales et dorsales. Cette altération dans la coloration devient surtout manifeste quand on compare ces nerfs à d'autres, tels que le lingual, par exemple, qui ont conservé leur reflet blanchâtre. On ne remarque pas de diminution de volume de ces nerfs, analogue à celle que présentent les racines antérieures.

Les autres nerfs périphériques ne nous montrent aucune modification appréciable.

e. Système nerveux central. L'encéphale ne présente aucune altération. Nous avons signalé à propos du système périphérique ceux des nerfs crâniens qui présentaient une modification dans leur teinte.

La moelle examinée à l'état frais ne nous a montré aucune altération appréciable à l'œil nu, dans la plus grande partie de son étendue; mais dans une étendue de 5 centimètres environ au-dessus du renflement dorsolombaire, elle offrait une diffluence excessive. De gros vaisseaux gorgés de sang et une teinte rouge diffuse s'observaient sur la partie ramollie. Le ramollissement portait principalement sur la moitié gauche et sur la partie postérieure de la moelle. Il est possible que malgré tout le soin qui a été mis à enlever la moelle, ce ramollissement ait été produit artificiellement; nous verrons que l'examen microscopique semble donner un appui à cette opinion.

B. EXAMEN MICROSCOPIQUE.

1° *Système musculaire.* Nous commencerons l'exposé de l'examen microscopique que nous avons fait du système musculaire par la description des altérations des *muscles de la main*; ce sont ceux en effet qui offrent les lésions les plus avancées.

Les muscles des éminences thénar et hypothénar, et les muscles interosseux étaient arrivés au même degré de dégénération et donnaient le même résultat à l'examen microscopique. Les préparations ont été faites à l'état frais.

Nous prendrons pour type de notre description ce que nous avons observé dans l'opposant du pouce droit.

En dilacérant la substance musculaire avec les aiguilles sur le verre à préparation, on reconnaît que la consistance des fibres est un peu plus grande qu'à l'ordinaire; elle rappelle celle du tissu conjonctif.

Dans la plupart des faisceaux musculaires il existe de fines granulations foncées, devenant brillantes et nacrées à un certain foyer et qui semblent être des granulations graisseuses. Ni l'acide acétique ni la potasse ne dissolvent ces granulations. Nous avons répété ces réactions plusieurs fois, et toujours le résultat a été le même.

Ces granulations varient beaucoup en nombre et en volume, d'une fibre musculaire à l'autre. Les stries transversales et longitudinales, qui se voient d'une façon très-nette dans certaines fibres atrophiées, mais peu granuleuses, sont plus ou moins complètement masquées dans celles où les granulations existent en abondance.

La striation a complètement disparu dans un certain nombre de fibres musculaires qui apparaissent sous l'aspect d'un cylindre rempli d'une matière transparente et qui renferment en nombre plus ou moins grand des granulations en général, d'autant plus volumineuses qu'elles sont moins nombreuses. Ces granulations ne se dissolvent ni dans l'acide acétique ni dans la potasse, pas plus que celles des fibres qui ont conservé la striation.

Le volume des fibres musculaires semble normal pour un certain nombre d'entre elles; mais pour la plupart on observe une diminution parfois considérable. C'est ainsi qu'à côté d'une fibre musculaire de dimensions normales, on en voit d'autres dont le diamètre transversal est réduit au $\frac{1}{5}$ ou à la moitié. Certaines fibres offrent même un diamètre 4 et jusqu'à 5 fois plus petit qu'à l'état normal. Et une particularité importante à signaler, c'est qu'un grand nombre des fibres qui ont subi une atrophie aussi considérable présentent encore une striation très-nette et sont à peine ou même pas granuleuses.

Parmi les fibres musculaires les plus altérées, un petit nombre seulement nous ont présenté la division en fragments de la substance musculaire. Dans les fibres où nous avons observé cette division, les blocs de substance musculaire étaient pressés les uns contre les autres. Très-rarement ils laissaient entre eux un intervalle, et alors en ces points le sarcolemme était revenu sur lui-même. Nous n'avons pas, comme l'a observé dernièrement M. Hayem dans un cas d'atrophie progressive, récemment publié, observé de multiplication de noyaux dans les tubes du sarcolemme¹.

¹ *Archives de physiologie*, 1869, 2^e fasc.

Les vaisseaux dans les muscles affectés ne nous ont offert aucune altération.

Nous avons réussi plusieurs fois à voir très-nettement de petits nerfs musculaires. Nous n'avons pas dans ces cas remarqué qu'ils contiennent des fibres nerveuses dégénérées.

Le tissu conjonctif interfibrillaire paraît plus abondant qu'à l'état normal; on y observe une proportion exagérée de noyaux arrondis ou fusiformes.

En outre des altérations précédentes, la plupart des faisceaux musculaires présentaient un aspect fendillé très-remarquable principalement aux extrémités brisées des fibres; cet aspect fendillé se retrouve d'ailleurs dans des altérations du muscle qui n'ont rien de commun avec l'atrophie progressive; on les observe entre autres communément dans les muscles des membres inférieurs chez les individus immobilisés depuis longtemps.

En résumé, dans les muscles de la main, c'est-à-dire là où les lésions étaient le plus accusées, nous avons observé ce qui suit: 1° une diminution de volume dans la masse musculaire; 2° une coloration jaune pâle des muscles; 3° une consistance plus grande du muscle, rappelant celle du tissu conjonctif; 4° une altération granulogriseuse peu marquée pour certaines fibres, très-accentuée pour d'autres; 5° la division en fragments de la substance musculaire; 6° l'atrophie de certaines fibres musculaires simple et indépendante de toute dégénérescence griseuse ou cireuse; 7° la prolifération du tissu conjonctif interfibrillaire.

Nous terminerons ce résumé en faisant remarquer que sur une seule et même préparation on pouvait rencontrer toutes ces altérations à la fois. — A côté d'une fibre musculaire entièrement saine ou à peine granuleuse, on en observait quelque une dont la striation était presque entièrement masquée par les granulations griseuses. — A côté de celles-ci, d'autres avaient subi entièrement la dégénérescence vitreuse. D'autres présentaient enfin l'atrophie à tous ses degrés. Quelques-unes offraient la division en blocs de la substance musculaire. Dans l'intervalle de ces fibres on apercevait une grande quantité de tissu conjonctif et de noyaux arrondis ou fusiformes.

Pour les *muscles de la langue*, nous pourrions nous borner à répéter la description qui précède. Observons seulement que c'est surtout dans les muscles intrinsèques de l'organe que les lésions étaient le plus accentuées.

Les *muscles de l'avant-bras* ont à peu près conservé leur coloration normale. On trouve toutefois dans l'intervalle des fibres une augmentation notable du tissu conjonctif; il y a là aussi des fibres granulogriseuses, des fibres vitreuses, d'autres considérablement atrophiées, mais d'une manière générale; toutes ces lésions sont beaucoup moins accusées qu'à la main.

Au *deltοίde*, nous retrouverons toutes les altérations les plus avancées que nous ayons décrites.

Les *sternocleidomastoïdiens* ont été l'objet d'un examen spécial. On se rappelle que dans l'observation ils sont notés, surtout celui du côté gauche, comme étant le siège de contractions fibrillaires remarquables par la spontanéité, leur fréquence et leur intensité. Les préparations faites avec la substance musculaire du sternocleidomastoidien gauche n'ont à notre grand

étonnement, absolument présenté aucune altération. Les fibres étaient remarquables par leur volume relativement considérable, la striation bien nette et l'absence de toute dégénérescence. On ne remarquait même pas dans ces muscles, cet aspect fendillé qui était à peu près général dans les muscles des membres supérieurs et inférieurs.

Les *pectoraux* ne présentaient non plus aucune altération.

Les *intercostaux* ne nous ont montré qu'une dégénérescence granulo-graisseuse peu marquée et l'aspect fendillé.

Le *diaphragme*. Il en a été de même dans ce muscle ; nous n'avons rencontré qu'un petit nombre de fibres où les granulations fussent assez abondantes pour marquer la striation transversale.

Les *éléments musculaires aux membres inférieurs* ne renferment pas, ou à peine, de granulations graisseuses. Ils ne sont pas atrophiés d'une façon appréciable ; la striation y est nettement accusée et ils n'offrent pas d'autre altération que l'aspect fendillé.

2° *Système nerveux*. — a. *Racines spinales antérieures*. *Examen à l'état frais*. — Le nombre des tubes nerveux qui, dans ces racines, ont conservé les caractères de l'état normal, est plus grand qu'on n'aurait pu le supposer à en juger par la diminution de volume et la teinte grisâtre qu'elles présentaient. Toutefois, sur la moitié des tubes au moins, on pouvait observer tous les degrés de l'atrophie, depuis l'émaciation simple jusqu'à la complète disparition du cylindre de myéline. Nulle part on ne rencontrait dans les tubes des traînées de granulations graisseuses.

Ce qui vient d'être dit est relatif surtout à la région cervicale de la moelle ; à la région dorsale, les lésions atrophiques se montraient moins prononcées, surtout dans les parties inférieures de cette région, et au niveau du renflement lombaire, elles faisaient complètement défaut.

b. Les *racines spinales postérieures* ont été examinées comparativement aux antérieures ; on n'y a rencontré aucune trace d'altération des tubes nerveux.

c. *Nerfs crâniens*. — Le facial et l'hypoglosse examinés à l'état frais en divers points de leur trajet ont présenté, le dernier surtout, des lésions comparables à celles qui ont été signalées à propos des racines spinales antérieures. Seulement, le nombre des tubes nerveux restés sains y était relativement beaucoup plus grand. Le lingual et le pneumogastrique ont été l'objet d'un examen spécial ; ils n'ont paru offrir aucune altération.

d. *Nerfs rachidiens*. — Les deux nerfs phréniques, celui du côté droit principalement, nous ont paru renfermer un certain nombre de tubes nerveux atrophiés à divers degrés. Des altérations analogues ont été observées sur le médian et sur le cubital examinés à l'avant-bras ; sur ces derniers nerfs, quelques tubes nerveux atrophiés présentaient d'une manière évidente la dégénération granuleuse.

L'examen du grand sympathique au cou et des ganglions inférieurs et supérieurs n'a fourni aucun résultat décisif.

e. *Moelle épinière*. *Examen à l'état frais de la partie ramollie*. — On sait qu'immédiatement au-dessus du renflement lombaire, la moelle présentait,

dans une certaine étendue, une diffluence remarquable ; des fragments de tissu nerveux provenant de ce point ramolli ont été portés sur le microscope immédiatement après l'autopsie ; les tubes nerveux offraient les caractères de l'état normal ; on ne rencontrait dans les intervalles qu'ils laissaient entre eux ni corps granuleux, ni granulations grasseuses. Les gaines vasculaires ne renfermaient pas non plus d'éléments granuleux. Ce résultat négatif doit porter à penser ou bien que le ramollissement était de date toute récente, ou bien qu'il a été produit artificiellement.

Examen de préparations durcies par l'acide chromique et colorées par le carmin. Région cervicale. — L'examen de coupes transversales minces pratiquées à diverses hauteurs, fait reconnaître des altérations qui portent les unes sur les faisceaux antérolatéraux à la moelle, les autres sur la substance grise en particulier, sur les cornes antérieures, et qui se montrent à peu près les mêmes dans toute l'étendue de la région.

Sur tous les points des cordons antéro-latéraux, les cloisons de tissu conjonctif ont pris une importance considérable ; elles se sont notablement épaissies et il semble qu'elles se soient multipliées. Dans les espaces qu'elles circonscrivent en s'anastomosant et s'entre-croisant, on reconnaît aisément les surfaces de section des tubes nerveux, lesquels, au niveau des faisceaux antérieurs et sur la partie antérieure des faisceaux latéraux, ont conservé à peu de chose près, leur diamètre normal. Mais sur un point qui correspond à la partie la plus postérieure de ces derniers faisceaux et dans toute l'étendue d'une région qui en dedans confine aux cornes postérieures, tandis qu'en dehors elle s'étend presque jusqu'à la couche corticale, la gangue conjonctive est devenue tout à fait prédominante. Les tubes nerveux ayant conservé leur diamètre normal sont là devenus très-rares ; la plupart des tubes sont atrophiés à divers degrés, et il en est un grand nombre qui ne sont plus représentés que par le cylindre d'axe. Lorsque les coupes sont examinées à un faible grossissement, les points où prédomine ainsi l'altération scléreuse des cordons latéraux se montrent sous forme de deux petites plaques rouges, transparentes, irrégulièrement arrondies, placées symétriquement vers la partie la plus postérieure de ces cordons, immédiatement en dehors des cornes grises postérieures.

Les faisceaux blancs postérieurs ne présentaient aucune altération.

Dans l'examen de la *substance grise*, le haut degré d'atrophie qu'ont subi, dans les cornes antérieures, la plupart des cellules nerveuses, frappe tout d'abord ; il est évident en outre qu'un certain nombre de ces cellules ont disparu sans laisser de traces. Ce sont surtout les cellules du groupe interne ou antérieur qui ont subi les altérations les plus profondes ; là toutes les cellules qui ont persisté sont plus ou moins atrophiées, tandis que dans le groupe externe on en rencontre, sur la plupart des préparations, 1, 2, 5 et même parfois 4, qui ont conservé, à peu près, les dimensions et tous les autres caractères de l'état sain. Parmi les cellules atrophiées, les unes bien que 6 ou 7 fois plus petites que dans l'état normal, ont cependant conservé leur forme étoilée, leurs prolongements et possèdent encore un noyau et un nucléole distincts. Les autres ne sont plus représentées que par de petites

masses irrégulièrement anguleuses, sans prolongements, jaunes, brillantes, d'aspect vitreux; et en pareil cas, le noyau n'est en général plus distinct. Toutes ces altérations peuvent être appréciées d'une manière rigoureuse, lorsque les parties malades sont comparées aux parties correspondantes sur des coupes de moelle provenant de sujets sains. Nous avons pris pour terme de comparaison de très-belles préparations de moelle saine que nous devons à l'obligeance de M. Lockhart-Clarke.

La gangue conjonctive des cornes antérieures se présentait sous l'aspect d'une masse finement grenue; nous n'avons pas remarqué que les noyaux de la névroglie y fussent plus abondants que dans l'état normal. Il n'en était pas de même aux commissures antérieures et postérieures; là les noyaux nous ont paru nombreux surtout au voisinage du canal central. Ce dernier était complètement oblitéré par un amas de cellules épithéliales.

Dans l'épaisseur de la commissure, comme dans les cornes antérieures, les vaisseaux présentaient des parois manifestement épaissies, couvertes parfois de nombreux noyaux.

Les cornes postérieures de la substance grise nous ont paru offrir toutes les conditions de l'état sain.

Région dorsale. L'examen n'a pu porter que sur les $\frac{2}{3}$ supérieurs de cette région. La sclérose des faisceaux latéraux se montrait à toutes les hauteurs, au moins aussi prononcée qu'à la région cervicale, comme dans celle-ci, bien qu'à un degré moindre, les cellules des cornes antérieures étaient atrophiées, réduites à un petit nombre.

e. Région lombaire. L'altération scléreuse symétrique des cordons latéraux est encore ici très-nettement accusée, mais moins étendue toutefois que dans les autres régions de la moelle; elle occupe d'ailleurs le même siège. Les cellules des cornes antérieures sont presque en nombre normal; elles offrent, pour la plupart, les dimensions de l'état sain. Quelques-unes seulement présentent des lésions atrophiques bien caractérisées.

Région du bulbe. — *Coupes faites au-dessus du calamus.* — A l'aide de coupes transversales faites à diverses hauteurs dans la région des olives et au-dessous, nous avons pu constater de la manière la plus nette que les *cellules des noyaux d'origine de l'hypoglosse*, dans toute l'étendue de ces noyaux, sont, pour la plupart, profondément altérées, atrophiées ou même complètement détruites. Cette altération rappelle exactement celle qui a été signalée à propos des cellules des cornes antérieures de la moelle, aux régions cervicale et dorsale. Nous avons pris pour point de comparaison, dans cette partie de notre étude, de très-belles coupes provenant de bulbes sains, préparées par M. L. Clarke; nous avons utilisé aussi les planches encore inédites de l'*Iconographie photographique* de M. Duchenne, de Boulogne, relatives à la structure du bulbe. Or, sur des coupes de Clarke, faites à $\frac{1}{2}$ centième environ au-dessus du bec du *Calamus scriptorius* et représentant l'état normal, on pouvait compter dans le noyau de l'hypoglosse, qui dans cette région est volumineux et bien limité de toutes parts, de 40 à 50 grandes cellules tripolaires ou quadripolaires; par contre, sur les coupes provenant de notre malade et montrant la même région, on ne pouvait reconnaître que 3 ou 4, au plus,

de ces cellules qui fussent à peu près intactes, les autres avaient complètement disparu pour la plupart. Quelques-unes, considérablement atrophiées, pouvaient se retrouver encore à l'aide de forts grossissements; d'autres n'étaient plus représentées que par de petites masses irrégulières, d'un jaune ocreux, brillantes et dépourvues de prolongements.

On pouvait remarquer en outre que les tractus délicats (probablement des prolongements de cellules), qui dans l'état normal se croisent et s'entrecroisent en mille directions dans l'intervalle des cellules, s'étaient ici complètement effacés; et l'on ne trouvait plus entre les cellules qu'une masse amorphe, finement grenue; enfin le noyau de l'hypoglosse considéré dans son ensemble paraissait avoir perdu ses contours arrondis; il présentait une forme ovulaire transversalement et s'était évidemment amoindri dans tous les sens.

Sur les mêmes coupes on pouvait reconnaître, immédiatement en dehors du noyau de l'hypoglosse, le petit groupe de cellules que Clarke rattache aux *origines inférieures du facial*; toutes ces cellules étaient saines et nous ont paru en nombre normal. Plus en dehors encore on rencontrait le *noyau d'origine du pneumogastrique*. La plupart des cellules du groupe étaient intactes; un petit nombre seulement d'entre elles (7 ou 8 pour chaque noyau et pour chaque préparation), les plus antérieures, présentaient la dégénération jaune à un degré très-prononcé, ou bien elles avaient subi une pigmentation noire très-remarquable.

Coupes pratiquées au niveau du bec du calamus. — En avant et de chaque côté du canal central, on retrouve les noyaux de l'hypoglosse. Là encore les cellules sont atrophiées ou dégénérées. En arrière et de chaque côté du canal, on peut étudier les *noyaux du spinal*; ils présentent tous les deux quelques cellules qui ont subi la dégénération jaune ou la pigmentation noire et qui sont en même temps déformées. Les autres cellules de ces noyaux sont normales.

Coupes faites au-dessus des olives. — Les *noyaux d'origine du facial, du moteur oculaire externe et de l'auditif* nous ont paru présenter tous les caractères de l'état normal.

Nous allons rappeler, en quelques mots, les faits les plus importants que contient cette première observation.

(Sera continué.)