

Bibliothèque numérique

medic@

**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. 744-60*

V

DEUX CAS D'ATROPHIE MUSCULAIRE PROGRESSIVE

AVEC LÉSIONS DE LA SUBSTANCE GRISE

ET DES FAISCEAUX ANTÉRO-LATÉRAUX DE LA MOELLE ÉPINIÈRE

Par J.-M. CHARCOT et A. JOFFROY

(Suite et fin¹.)

La sclérose symétrique des cordons latéraux de la moelle épinière et l'altération particulière des cellules nerveuses que nous avons rencontrées dans l'observation de Catherine A. (obs. I), se sont retrouvées, avec leurs caractères principaux, chez la malade dont nous venons de rapporter l'histoire. Mais elles se sont montrées, dans ce second cas, associées à d'autres altérations, et nous devons entrer à ce propos dans quelques développements.

Pour ce qui concerne d'abord les altérations des faisceaux blancs de la moelle observées chez Adèle C... (obs. II), il y a lieu de remarquer que, à la région cervicale, siège principal des lésions scléreuses, celles-ci occupaient à peu près indistinctement toute l'étendue des divers faisceaux ; mais elles prédominaient toutefois d'une manière remarquable à la partie la plus postérieure des cordons latéraux. Ainsi c'est en ce lieu seulement que l'hyperplasie conjonctive s'était développée et généralisée au point d'amener les lésions de la sclérose proprement dite, avec production de tissu fibrillaire et destruction de la majeure partie des tubes nerveux. Partout ailleurs et, en parti-

¹ Voy. le numéro de septembre 1869.

culier, dans la région des cordons postérieurs, elle ne portait que sur les trabécules les plus volumineuses de la névroglie et tout au plus, en outre, sur les tractus conjonctifs de second et de troisième ordre. Les tubes nerveux enserrés dans les mailles formées par la réunion de ces tractus avaient conservé là les caractères de l'état normal.

Cette sorte de myélite interstitielle, limitée aux plus grosses trabécules de la névroglie des faisceaux blancs, n'occupait d'ailleurs que le renflement cervical. Aux régions dorsale et lombaire on ne retrouvait que la sclérose bilatérale et symétrique des cordons latéraux, marquée d'ailleurs par tous les caractères que nous avons rappelés plus haut (pl. V, fig. 2, *a, b*).

Encore dans le renflement cervical, les altérations de la substance grise présentaient quelques particularités sur lesquelles nous nous proposons d'insister tout à l'heure ; mais nous devons accorder actuellement une mention particulière aux lésions remarquables qu'offraient les méninges dans toute l'étendue de cette même région. Dans les deux tiers postérieurs de sa circonférence et dans la plus grande partie de sa hauteur, le renflement cervical paraissait enveloppé dans une sorte de manchon fibreux dont la texture, examinée sur des coupes transversales, rappelait assez bien l'aspect et la consistance du tissu de la cornée (pl. XIX, *i, i, i*). On reconnaissait aisément, sur les coupes transversales, que ce manchon était constitué par la dure-mère et la pie-mère considérablement épaissies et intimement unies l'une à l'autre. Cet épaississement des méninges, surtout prononcé à la partie moyenne du renflement, allait en s'amointrissant rapidement vers les extrémités, et c'est à cette circonstance qu'était due la tuméfaction fusiforme que la moelle présentait dans cette région, et que nous avons fait représenter (pl. VX, fig. 4). Il n'est pas inutile de faire remarquer qu'au lieu de leur passage à travers les membranes ainsi hypertrophiées, les faisceaux des racines postérieures avaient à parcourir de longs canaux creusés, pour ainsi dire, dans l'épaisseur du tissu fibroïde ; mais, dans tous les points de ce parcours, les tubes nerveux, pressés les uns contre les autres, avaient conservé cependant tous les caractères de l'état physiologique (pl. XIX, *j, j*).

Les altérations complexes dont nous venons de rappeler les principaux traits se sont-elles développées simultanément, ou

bien s'est-il établi d'abord un foyer principal d'où les lésions ont rayonné ensuite de tous côtés? La question est impossible à résoudre par la seule inspection des parties; mais l'étude des faits cliniques peut fournir à ce sujet quelques renseignements. On sait que, chez A. C..., la maladie a débuté le lendemain d'un jour où cette femme était restée pendant plusieurs heures exposée au froid et à la pluie, par des frissons répétés qui ont été bientôt suivis de douleurs paroxystiques, souvent assez vives pour troubler le sommeil, et qui occupaient principalement le trajet des nerfs des membres. Ces douleurs, qui, par quelques-uns de leurs caractères, rappelaient assez bien les fulgurations de l'ataxie, ont constitué, pendant près de deux mois, pour ainsi dire toute la maladie, et elles se sont, par la suite, souvent répétées. N'est-il pas vraisemblable qu'elles se sont produites sous l'influence de la méningite spinale postérieure, qui, à cette époque, n'occupait pas, sans doute, exclusivement la région cervicale, et qu'elles étaient dues à l'irritation des racines sensibles.

A la suite des douleurs, se sont développés successivement les divers symptômes de l'atrophie musculaire progressive et enfin, dans les derniers temps de la maladie, les symptômes paralytiques et la contracture qui nous paraissent devoir être rattachés à la sclérose symétrique des cordons latéraux. Ainsi la méningite spinale aurait été dans ce cas le fait initial; puis le travail d'irritation dont la dure-mère et la pie-mère étaient le siège se serait propagé ensuite, par la voie des grandes trabécules conjonctives, jusqu'à la substance grise, et c'est alors que les symptômes d'amyotrophie auraient paru; enfin il aurait envahi, en dernier lieu, les cordons latéraux, d'abord à la région cervicale, puis progressivement dans toute la hauteur de la moelle. Dans notre première observation, les phénomènes se seraient succédé dans un ordre inverse, puisque les symptômes, liés à la sclérose des faisceaux latéraux, ont ici devancé l'amyotrophie.

Quoi qu'il en soit, les deux observations qui font l'objet de cette note montrent que la sclérose fasciculée et symétrique des cordons latéraux doit prendre rang, ainsi que nous l'avons annoncé, à côté de la sclérose primitive des cordons postérieurs, parmi les altérations de nature assez diverses qui peuvent se rencontrer dans les faisceaux blancs de la moelle épinière, chez les sujets qui, pendant la vie, ont présenté les symptômes de

l'atrophie musculaire progressive. Les cas de cette espèce ne sont sans doute pas très-rares si nous en jugeons d'après les faits que nous avons observés, et d'après ceux que nous avons relevés dans divers recueils. Ainsi il nous a été donné de rencontrer plusieurs malades chez lesquels une paralysie avec contracture, indépendante de toute lésion de la sensibilité, occupant les quatre membres, mais prédominant aux membres inférieurs, se trouvait combinée à une amyotrophie progressive le plus souvent limitée aux extrémités supérieures et au tronc. Il y a quelques mois, M. Voisin présentait à la Société de biologie le cas d'une femme atteinte de paraplégie avec rigidité des membres et chez laquelle l'atrophie partielle des muscles se montrait des plus prononcées aux avant-bras et aux mains ; dans ce cas la sclérose symétrique des cordons latéraux a été constatée à l'autopsie. Une des observations contenues dans le travail de M. Duménil (de Rouen), mérite d'être rappelée ici¹ : Chez une femme qui présentait aux extrémités supérieures les caractères classiques de l'atrophie progressive des muscles, les membres inférieurs très-affaiblis, mais nullement émaciés, étaient, au lit, dans un état d'extension permanente. Chez cette femme, la langue ne paraissait pas notablement diminuée de volume, mais elle se montrait constamment agitée de mouvements partiels, d'une sorte de tremblement fibrillaire et sa surface était inégale et comme plissée. A l'autopsie, on trouva un grand nombre de fibres nerveuses atrophiées dans les racines des hypoglosses et les racines antérieures des nerfs rachidiens. Les tubes nerveux à l'état normal étaient peu nombreux dans les cordons antéro-latéraux de la moelle épinière ; ils s'y montraient disséminés à de grands intervalles et séparés par des espaces où l'on ne voyait qu'un mélange de tissu conjonctif et de cylindres d'axe dépouillés de leur myéline. Dans la substance grise enfin, on ne rencontrait qu'un petit nombre de cellules bien développées, une ou deux seulement sur chaque préparation, à côté de cellules difformes, atrophiées, privées de leurs prolongements. Une autre observation² rapportée par le même

¹ DUMÉNIL. Nouveaux faits relatifs à la pathogénie de l'atrophie musculaire progressive, in *Gaz. hebdomad.* Paris, 1867. Observ. IV. — *Atrophie musculaire graisseuse progressive*, Rouen. 1867.

² DUMÉNIL. *Loc. cit.*, observ. II.

auteur, et dans laquelle la sclérose des cordons latéraux et l'atrophie des cellules des cornes antérieures se trouvaient réunies, nous semble devoir être rapprochée des précédentes, bien que, dans ce cas, les symptômes d'atrophie musculaire se soient écartés quelque peu du type vulgaire. Mais c'en est assez pour faire ressortir qu'une certaine connexité paraît exister entre la sclérose bilatérale des faisceaux blancs de la moelle et l'atrophie musculaire progressive. Ajoutons que la sclérose multiloculaire peut, elle aussi, s'associer à cette affection des muscles. C'est ce que démontre le fait suivant : Chez une femme atteinte de sclérose multiloculaire cérébro-spinale que nous avons observée l'an passé, l'une des plaques scléreuses avait envahi, vers le milieu de la région cervicale, la presque totalité de la substance grise de la moelle dans une certaine étendue en hauteur, et, en particulier, les cornes antérieures. Les cellules nerveuses présentaient à ce niveau, pour la plupart, des lésions atrophiques profondes, et bon nombre d'entre elles avaient disparu. Chez cette malade les mains offraient la déformation connue sous le nom de *griffe*; les muscles des éminences thénar et hypothénar, les interosseux étaient atrophiés; les avant-bras présentaient aussi une atrophie très-marquée, limitée à certains groupes de muscles ⁴.

Après les diverses formes de sclérose qui viennent d'être énumérées, le ramollissement blanc ou rouge, la destruction granuleuse du tissu médullaire (*granular disintegration* de Clarke) sont les altérations des faisceaux blancs de la moelle qui coexistent le plus souvent avec l'atrophie musculaire progressive. Mais ces diverses altérations des faisceaux blancs se montrent si habituellement dégagées de toute lésion trophique des muscles, qu'on ne saurait admettre que celle-ci puisse jamais dériver directement de celles-là. Si donc, ainsi que tout concourt aujourd'hui à le démontrer, les lésions musculaires dont il s'agit sont quelquefois subordonnées aux lésions spinales, à titre de conséquence immédiate, c'est ailleurs que dans les faisceaux blancs de la moelle épinière qu'il faut en aller chercher la cause.

⁴ M. A. OLLIVIER fait allusion à ce cas dans sa thèse d'agrégation : Des atrophies musculaires, p. 155. Paris, 1869.

Parmi les altérations variées de la substance grise relevées dans notre seconde observation, le fait le plus saillant, le plus propre à attirer l'attention, c'est incontestablement l'existence de ces trois canaux longs et étroits, creusés pour la majeure partie dans l'épaisseur de cette substance et qui, parallèlement au grand axe de la moelle, parcourent le renflement cervical dans toute son étendue. L'un de ces canaux, de tous le plus considérable, pouvait même être suivi jusqu'au niveau du tiers inférieur de la région dorsale. Dans la plus grande partie de son trajet, il occupait la corne grise postérieure du côté gauche, ou, pour mieux dire, il s'était substitué à cette corne grise dont les divers éléments avaient disparu (pl. XVIII, fig. 2 et 3, *a, a*, et pl. XIX, *b*). Les deux autres canaux, moins volumineux, siègeaient l'un immédiatement en arrière de la commissure postérieure, sur la ligne médiane, de manière à intéresser à la fois les deux faisceaux blancs postérieurs (pl. XIX, *c*), l'autre en partie dans la corne postérieure droite, en partie dans le faisceau postérieur du côté droit (pl. XIX, *d*). Ces divers canaux se trouvaient en grande partie comblés par une substance amorphe, transparente, finement grenue, qui, en certains points, s'était désagrégée, vraisemblablement, par le fait de quelque accident de préparation, et avait laissé en sa place des lacunes plus ou moins étendues, à contours plus ou moins irréguliers. Cette même substance, finement grenue, légèrement condensée, formait la paroi de ces foyers et se continuait, en général, insensiblement, sans ligne de démarcation bien tranchée avec le tissu avoisinant qui présentait lui-même, à une certaine distance, les caractères de la dégénération granuleuse.

A quel genre d'altération faut-il rapporter la formation de ces cavités accidentelles? Sont-ce là d'anciens foyers d'hémorragie ou de ramollissement? L'absence d'une membrane limitante et de toute trace de pigmentation ochreuse, la nature même du contenu des foyers et, enfin, la non existence dans les antécédents pathologiques d'un affaiblissement ou d'une paralysie des membres à début brusque suffit, croyons-nous, pour écarter cette hypothèse. Nous pensons que ces cavités sont le résultat et comme le dernier terme de ce mode particulier de ramollissement du tissu médullaire et plus spécialement de la substance grise que M. L. Clarke a décrit sous le nom de *désagrégation*

*granuleuse (granular disintegration)*¹. On sait que, d'après la description qu'a donnée cet auteur du processus morbide dont il s'agit, les premiers indices de l'altération se font reconnaître, en général, au voisinage des ramifications vasculaires, sous forme d'espaces à contours plus ou moins irréguliers où le tissu nerveux se montre notablement ramolli et plus transparent que de coutume. En ces points on trouve les cylindres d'axe dépouillés de leurs gâines de myéline ; celle-ci s'est désagrégée, segmentée et se trouve réduite à l'état de petits blocs ou de masses globuleuses. On ne trouve qu'assez rarement mêlés à ces globules les *corps granuleux* du ramollissement ordinaire. A un degré plus avancé, les parties affectées sont devenues presque translucides, d'une consistance plus molle encore, semi-liquide, et les fragments qui résultent de la désagrégation des éléments nerveux ne sont plus que de très-fines particules. Enfin, au plus haut degré de l'altération, par suite de la dissolution qu'ont subie, non-seulement les détritits des éléments nerveux, mais encore la trame conjonctive, il s'est produit des aréoles ou foyers (*areas of disintegration*) remplis d'une substance molle, transparente, finement grenue, ou même, parfois, d'un liquide visqueux tenant en suspension de fines granulations. Ces aréoles présentent sur les coupes transversales des formes assez variées : le plus souvent arrondies ou ovalaires, elles offrent plus rarement des contours anguleux, déchiquetés, ou encore prennent l'aspect de fentes, de fissures qui, au premier abord, peuvent donner l'idée d'un résultat accidentel. Elles sont quelquefois circonscrites par des bords nets, comme taillés à l'emporte-pièce ; mais jamais elles ne sont séparées des parties voisines par une véritable membrane limitante.

Tels sont, en peu de mots, les traits les plus importants de l'altération particulière que M. Clarke a fait connaître. Dans l'observation d'Adèle C. (obs. II.), il ne nous a pas été possible de suivre tous les degrés successifs de cette altération ; mais nous avons pu, tout au moins, en reconnaître les principaux caractères. Ainsi, sur plusieurs points des cornes postérieures, on rencontrait la substance amorphe, transparente, finement

¹ L. CLARKE. On the Pathology of Tetanus, in *Medico-chirurg. Trans.* t. XLVIII, 1865. — A Case of rapid wasting Palsy, in *BEALE'S Archiv. of Medicine*, t. IV, 1867. — On an important Case of muscular Atrophy, etc., *ibidem*, t. III, 1866.

grenue, dont il a été question plus haut, interposée entre les éléments du tissu médullaire. Cette même substance formait le contenu des trois grands foyers creusés dans l'épaisseur de la substance grise. Quant à ces foyers, deux d'entre eux répondaient exactement à la description de M. Clarke; seul, le plus volumineux des trois, s'en écartait en raison de ses dimensions relativement colossales; mais ce n'est pas là, croyons-nous, un motif suffisant pour l'exclure du groupe.

A cela ne se bornaient pas, chez A. C., les lésions de la substance grise, car dans la région des cornes antérieures, comme au niveau des commissures et sur quelques points des cornes postérieures, on reconnaissait les traces d'un travail très-actif de prolifération conjonctive, marqué par la turgescence des vaisseaux sanguins, la multiplication de myélocytes et l'existence de tissu fibrillaire. Ces altérations diverses se trouvent ainsi que des petits foyers d'infiltration sanguine et de ramollissement rouge de la substance grise, assez fréquemment mentionnées dans les autopsies d'atrophie musculaire progressive; mais il n'est pas nécessaire d'insister pour montrer que, à part peut-être le cas où elles occupent la région des cornes antérieures — car ce point doit être réservé, — elles ne sont nullement particulières à cette affection: et il ne nous serait pas difficile d'énumérer un certain nombre de faits dans lesquels l'autopsie a fait constater l'une ou l'autre de ces lésions sans que, pendant la vie, il eût existé aucune trace d'atrophie progressive des muscles. La désagregation granuleuse elle-même, qui, à une certaine époque, a semblé devoir prendre une place prédominante dans l'histoire anatomo-pathologique de l'atrophie musculaire progressive n'a pas, en réalité, la signification qu'on lui avait tout d'abord accordée. On sait, en effet, aujourd'hui, qu'elle peut faire complètement défaut dans des cas où l'atrophie progressive des muscles est des plus prononcées, ainsi que le démontrent entre autres, l'observation de Catherine A. (obs I) et le fait qu'a rapporté M. Hayem, dans un des derniers numéros de ce recueil¹. D'autre part, on a pu l'observer maintes fois, dans des cas pathologiques qui, dans la règle, ne s'accompagnent

¹ *Archives de physiologie, etc.*, n° 2 et n° 3. 1869.

pas d'atrophie musculaire; dans le tétanos par exemple ¹, dans la chorée ², dans l'ataxie locomotrice ³, la paralysie générale progressive, dans la lèpre elle-même, suivant une observation du docteur Steudener ⁴.

On voit qu'en somme aucune des lésions spinales que nous venons de passer en revue n'appartient en propre à l'atrophie progressive des muscles, qu'aucune d'elles ne l'accompagne nécessairement, et l'on sait d'ailleurs que dans cette affection, l'atrophie des racines antérieures des nerfs spinaux, et celle des rameaux périphériques du grand sympathique, peuvent, elles aussi, ne pas exister. Mais jusqu'ici nous n'avons pas compris dans notre énumération l'altération particulière des cellules de la substance grise, sur laquelle l'attention des anatomo-pathologistes a été appelée seulement dans ces dernières années. Serait-ce là une lésion constante dans l'atrophie musculaire progressive? L'avenir en décidera. Toujours est-il qu'elle se trouve mentionnée dans la grande majorité des autopsies d'amyotrophie progressive où, l'examen microscopique de la moelle épinière a été conduit avec toutes les précautions requises. Elle existait dans le cas de Valentiner, qui date de 1855, dans celui que M. Luys a fait connaître en 1860, à la Société de biologie; elle est mentionnée d'une manière très-explicite, dans trois faits recueillis par M. Duménil de Rouen ⁵ et dans un même nombre d'observations publiées à diverses époques par M. L. Clarke ⁶; elle est indiquée, encore très-nettement, dans un cas rapporté par le docteur Schüppel, et où la lésion initiale

¹ L. CLARKE. Pathology of Tetanus, *loc. cit.*

² Préparation communiquée par M. L. Clarke.

³ L. CLARKE. *The Lancet*, June 10, 1865.

⁴ M. STEUDENER désigne le cas qu'il a observé sous le nom de *lepra mutilans*. Il est dit expressément dans l'observation que les muscles des membres affectés ne présentaient pas d'altération. — *Beiträge zur Pathol. der Lepra mutilans*, Erlangen, 1867.

⁵ DUMÉNIL. *Loc. cit.* Obs. II, III, IV.

⁶ L. CLARKE. On a Case of muscular Atrophy, etc. *British and Foreign medico-chirurgical Review*, July, 1862. — A Case of muscular Atrophy, etc. *Beale's Archiv.*, t. IV, 1867. — On a Case of muscular Atrophy. *Medico-chir. Trans.*, t. IV, 1867. — Un quatrième cas rapporté par M. Clarke sous ce titre: On a remarkable Case of extreme muscular Atrophy, etc., et publié dans le tome LI des *Medico-chir. Transact.*, n'appartient pas à l'atrophie musculaire progressive, mais bien à la paralysie infantile, ainsi que nous le ferons remarquer ailleurs.

paraît avoir été une dilatation du canal central de la moelle ¹; enfin nous la retrouvons dans le fait de M. Hayem et dans les deux observations qui font l'objet de cette note. Ajoutons qu'elle peut avoir existé dans plusieurs des cas où elle n'est pas indiquée, car nulle part il n'est dit clairement qu'elle ait fait défaut ².

En quoi consiste cette altération, au milieu de quelles circonstances apparaît-elle, quel est son siège de prédilection? On sait fort peu de chose encore sur ces diverses questions. Il semble toutefois que les cellules des cornes antérieures soient toujours affectées, tandis que l'intégrité absolue des cellules des cornes postérieures a été plusieurs fois expressément signalée. L'altération paraît se développer souvent sous l'influence de lésions diverses (sclérose diffuse, sclérose en plaques, ramollissement rouge, désagrégation granuleuse), qui, après avoir occupé primitivement les points les plus divers de la substance grise centrale, se propagent ensuite, principalement, par la voie du réticulum conjonctif, jusqu'à la région des cornes antérieures. D'autres fois la compression déterminée par une tumeur occupant les parties centrales de la moelle peut être invoquée. Enfin il est des cas où la névroglie étant restée saine, ou à peu près, autour des cellules qui au contraire se montreraient profondément atteintes, il y a lieu de penser que celles-ci ont été le siège primitif du mal. Quant à la nature même de l'altération, il semble qu'il s'agisse là, le plus communément, d'un processus d'irritation qui désorganise lentement la cellule et en détermine finalement l'atrophie complète. Les diverses phases de ce processus peuvent être étudiées d'ailleurs, dans

¹ O. SCHÜPPEL. Ueber Hydromyelus, in *Archiv. der Heilkunde*. Leipzig. 1865, p. 289.

² M. BÄNBERGER a publié tout récemment (*Wiener Mediz. Presse*, n° 27 et 28. Juli 1869 et *Centralblatt*. October, n° 46, 1869) deux cas d'atrophie musculaire progressive dans lesquels l'autopsie faite par M. Recklinghausen n'aurait permis de reconnaître aucune lésion de la moelle épinière. Malheureusement la relation de l'autopsie, en ce qui concerne le système nerveux, n'est pas accompagnée, dans ces cas, de détails circonstanciés. Il n'est pas dit, entre autres, si l'examen microscopique a été fait sur des coupes durcies, — ce qui dans l'espèce, est, croyons-nous, une condition indispensable, — et l'on ne mentionne pas d'une manière spéciale l'état des cellules des cornes antérieures. Nous croyons devoir rappeler que la moelle épinière peut, à l'œil nu, paraître tout à fait saine alors que les cellules nerveuses de la substance grise ont subi, cependant, de profondes altérations, et à ce propos, nous citerons pour exemples la première observation de ce travail et le fait de M. Hayem. Nous ajouterons qu'en pareil cas, l'examen microscopique lui-même peut ne fournir aucun résultat décisif s'il ne porte que sur des pièces non durcies.

quelques-unes des observations de L. Clarke¹ et dans le fait de A. C. (obs. II). Il se fait d'abord une accumulation considérable de pigment ochreux, dans la cellule dont la partie transparente tend à s'amoinrir progressivement en même temps que les prolongements cellulaires se flétrissent et s'effacent. Le noyau ne prolifère pas, contrairement à ce qui a lieu en pareille circonstance pour les cellules conjonctives ; il s'atrophie, au contraire, et bientôt disparaît. Au dernier terme le corpuscule ganglionnaire n'est plus représenté que par une petite masse pigmentaire irrégulièrement globuleuse ou hérissée de prolongements très-courts, laquelle peut elle-même disparaître, sans laisser de traces.

Il ne faudrait pas croire que l'atrophie en question des cellules nerveuses des cornes antérieures n'ait été observée jusqu'ici que dans des cas d'atrophie musculaire progressive s'éloignant manifestement par quelques traits particuliers du type classique et devant, en conséquence, former un groupe à part. Loin de là, on l'a rencontrée déjà dans les formes cliniques les plus diverses de l'affection : aussi bien dans les cas où l'amyotrophie se montre compliquée de troubles insolites de la sensibilité et du mouvement, ou encore apparaît dans le cours d'une affection bien déterminée de la moelle épinière, à titre de symptôme, d'épiphénomène, que dans ceux où elle constitue à elle seule toute la maladie. Cette circonstance présente en quelque sorte la lésion des cellules nerveuses sous l'aspect d'un fait général dans l'histoire de l'atrophie musculaire progressive ; il en est une autre, que nous avons relevée déjà, et qui est bien propre à montrer qu'il y a une relation intime entre la lésion trophique des fibres musculaires et celles des cellules nerveuses ; c'est que plusieurs fois on a pris soin de faire remarquer qu'une concordance absolue, en rapport avec le mode d'origine et de distribution des nerfs moteurs, existait entre le siège des altérations des cellules dans la moelle, et la localisation particulière de l'atrophie des muscles, dans les diverses parties du corps.

D'après tout ce qui précède, il est difficile de ne pas pressentir que les altérations des cellules des cornes antérieures de la moelle épinière devront jouer un rôle important dans la pathogénie de l'atrophie musculaire progressive. Nous ne croyons

¹ BEALE'S *Archiv.*, t. IV, 1867, pl. VI, fig. 20.

pas qu'il soit nécessaire d'établir ici une discussion en règle, à l'appui de l'opinion qui subordonne, dans cette maladie, la lésion musculaire à une affection des centres nerveux, d'autant mieux que cette discussion a été reprise dans un des derniers numéros de ce recueil. Il nous suffira de faire remarquer que l'opinion adverse, celle qui considère les lésions du système nerveux comme accidentelles en pareil cas, ou consécutives à l'altération des muscles, perd chaque jour du terrain, puisque l'on voit les auteurs qui l'avaient autrefois embrassée avec le plus de chaleur, frappés par l'évidence des faits, l'abandonner aujourd'hui¹. Il était impossible, d'ailleurs, de ne pas reconnaître qu'entre les cas où, de toute évidence, l'atrophie musculaire à forme progressive est la conséquence plus ou moins immédiate d'une lésion grossière de la moelle, — telle qu'une tumeur, par exemple², un traumatisme³, ou encore l'une quelconque des variétés de la sclérose, — et ceux où elle semble constituer, au contraire, une affection primitive, autonome, il existe des cas intermédiaires ou de transition qui relient l'un à l'autre ces deux types extrêmes. Cela étant, on devait être naturellement amené à supposer qu'une lésion commune à tous ces cas en apparence si divers, serait trouvée dans quelque point du système nerveux, vraisemblablement dans la moelle épinière. L'anatomie pathologique semble aujourd'hui désigner la substance grise des cornes antérieures comme étant ce siège commun des altérations spinales, et elle désigne plus précisément les cellules nerveuses de cette région, comme les organes dont la lésion doit entraîner celle des fibres musculaires.

S'il en est ainsi, sera-t-il possible de déduire directement la lésion trophique du muscle de la lésion fonctionnelle des cellules nerveuses? Sur ce point, quant à présent, on ne peut évidemment qu'imaginer des hypothèses plus ou moins plausibles, car il est incontestable que nos connaissances relatives aux fonctions

¹ Comparez : W. ROBERTS. An Essay on wasting Palsy. London, 1858, — et du même auteur, l'article Wasting Palsy, in R. REYNOLD'S *System of Medicine*, t. II, p. 166, 168.

² Plusieurs cas de ce genre ont été rapportés par M. Jaccoud. *Clinique médic.*, etc. Paris, 1867, page 564. — Voir aussi : SCHÜPFEL. Das Gliom und Gliomyxom des Rückenmarks. *Archiv. der Heilkunde*, p. 127. 1867.

³ GULL. Progressive Atrophy of the Muscles of the Trunk and upper Extremities after a Blow on the Neck with the Fist. *Gov's Hosp. reports*. 1858, p. 195.

des cellules nerveuses de la moelle, se réduisent à fort peu de chose. Quoi qu'il en soit, il nous semble qu'il sera permis de faire intervenir ici une distinction proposée par M. Brown-Séquard¹, et qui nous paraît être de la plus haute importance lorsqu'il s'agit d'interpréter les influences morbides du système nerveux sur les actes nutritifs. Si l'on prend pour exemple les troubles de nutrition qui surviennent par le fait de lésions d'un nerf périphérique, on remarquera que, après la section complète d'un tel nerf, il ne se produit guère autre chose qu'une atrophie, assez lente à se manifester d'ailleurs, dans toutes les parties paralysées en conséquence de cette section ; tandis que, s'il s'agit au contraire de la compression, de l'irritation du même tronc nerveux, on pourra voir apparaître, souvent très-rapidement, dans les parties où il se rend les troubles de nutrition les plus variés. Ce que nous venons de dire des nerfs, on peut le répéter à propos de la moelle épinière, et l'on est ainsi conduit, par l'observation des faits, à conclure que, d'une manière générale, « ce n'est pas la *paralysie*, ce n'est pas l'*absence d'action* du système nerveux qui est cause, en pareil cas, de l'altération de nutrition ; mais que c'est, au contraire, une *action morbide* de ce système. »

Ce principe nous paraît applicable au cas particulier qui nous occupe. Pendant toute la durée d'une première phase, les lésions de la cellule nerveuse semblent être, nous l'avons dit, l'expression d'un processus d'irritation lente ; les racines antérieures transmettent aux muscles cette irritation et c'est pendant cette période que les lésions trophiques des fibres musculaires qui donnent à la maladie sa physionomie particulière, se produisent et s'aggravent d'une manière lentement progressive. Plus tard, la cellule peut être complètement désorganisée et sa fonction totalement supprimée : c'est à ce moment qu'on verra une paralysie véritable, indépendante de toute lésion des faisceaux blancs, se surajouter à l'impuissance motrice qui d'abord ne relevait que de la seule atrophie des muscles, et ainsi s'expliquera un fait que l'observation clinique avait depuis longtemps constaté. Il est d'ailleurs des cas où les cellules des cornes antérieures seront affectées directement, primitivement, en conséquence d'une disposition originelle ou acquise ; telle sera

¹ *Journal de la physiologie*, t. II, n° 5, Janvier 1859, p. 112.

l'atrophie musculaire progressive classique, maladie autonome, inhérente à l'individu, héréditaire et dont le pronostic est, on le sait, des plus tristes. Il en est d'autres où la cellule nerveuse ne sera envahie que secondairement, consécutivement à une lésion des faisceaux blancs, par exemple, et, pour ainsi dire, d'une manière accidentelle. L'atrophie musculaire peut être dite alors symptomatique; elle a moins de tendance à se généraliser et son pronostic est relativement moins sombre.

La même théorie peut s'appliquer aux cas de paralysie infantile dans lesquels on voit un ou plusieurs membres être frappés subitement d'une paralysie bientôt suivie d'une dégénération particulière des muscles, en conséquence, d'une lésion spinale qui paraît affecter principalement les cornes antérieures de la substance grise et les cellules de cette région; mais c'est un point sur lequel nous nous proposons de revenir très-prochainement à propos d'un fait de ce genre que nous avons recueilli à l'hospice de la Salpêtrière.

Enfin, c'est vraisemblablement encore par suite de l'irritation des cellules de la substance grise, que les muscles des membres paralysés s'atrophient d'une manière souvent très-rapide, dans les cas d'hémorragie spinale ou de ramollissement aigu des parties centrales de la moelle épinière.

Il est clair que nous ne proposons cette hypothèse que sous toutes réserves et que nous ne lui accordons pas plus d'importance qu'elle n'en mérite; nous ferons cependant remarquer en sa faveur qu'elle s'appuie sur des faits et qu'elle n'invoque pas à son aide une anatomie et une physiologie des cellules et des nerfs trophiques, créées de toutes pièces, pour les besoins de la cause¹.

Il est deux points encore que nous voulons toucher en passant, avant de terminer ces remarques: l'un est relatif aux lésions musculaires que le microscope a fait reconnaître dans notre premier cas, l'autre concerne les troubles particuliers de la sensibilité qui se sont manifestés chez notre deuxième malade pendant les derniers temps de sa vie.

Les faisceaux primitifs provenant des divers muscles frappés

¹ Ces vues relatives au rôle de l'altération des cellules nerveuses dites motrices, dans la pathogénie de l'atrophie musculaire progressive, de la paralysie infantile, et de la myélite aiguë centrale, ont été exposées déjà dans une leçon que j'ai faite à la Salpêtrière, en juin 1868.

d'atrophie offraient, dans notre première observation, sur une même fibrille, tous les modes d'altération décrits en pareil cas: atrophie simple avec conservation de la striation en travers, dégénération granuleuse ou granulo-graisseuse, altération céroïde (pl. XV, fig. 5). Mais de plus — et c'est là le fait que nous voulons faire ressortir — le tissu conjonctif interposé entre les gaines du sarcolemme présentait partout des noyaux beaucoup plus nombreux que dans l'état normal. Nous n'avons pas pu constater la multiplication des noyaux situés à l'intérieur du sarcolemme indiquée par quelques auteurs¹ et qui se montrait si développée dans l'observation publiée récemment par M. Hayem. Mais nous devons reconnaître que, relativement à ce point, nos recherches n'ont pas été poussées très-loin. Cette multiplication des noyaux du sarcolemme et celle des noyaux du *périmysium*, lesquelles paraissent coexister d'ailleurs habituellement, ne sont évidemment pas des faits sans signification. Ils montrent que, contrairement à une opinion assez répandue, la destruction de la substance contractile des muscles, dans l'atrophie musculaire progressive, n'est pas toujours le résultat d'un trouble purement passif de la nutrition.

L'observation de M. Hayem fait voir jusqu'à quel degré les caractères de l'inflammation tant interstitielle que parenchymateuse des muscles, peuvent être portés dans cette affection. A cet égard, elle peut être rapprochée du cas du docteur Schüppel, auquel nous avons fait allusion déjà. Dans ce cas où l'autopsie a fait reconnaître une dilatation du canal central de la moelle et une atrophie des cellules nerveuses des cornes antérieures à la région cervicale, les muscles des membres supérieurs s'étaient atrophiés progressivement et suivant le mode classique. Dans les parties les plus profondément lésées de ces muscles, le tissu conjonctif interstitiel avait pris un développement considérable; les faisceaux primitifs présentaient en outre, pour la plupart, une multiplication et une augmentation de volume des noyaux contenus dans la gaine du sarcolemme; çà et là on rencontrait quelques-unes de ces gaines, vides de substance contractile et remplies jusqu'à distension par un amas de noyaux pressés les uns contre les autres et déformés par la pres-

¹ KELLIKER. *Mikrosk. Anal.*, II, 1, p. 259. — A. FÜRSTER. *Handb. der speciellen patholog. Anat.*, p. 4012, 1865.

sion réciproque. De même que cela avait lieu dans le fait relaté par M. Hayem et aussi dans le nôtre, la plupart des faisceaux primitifs conservaient jusqu'au dernier terme de l'atrophie, la striation transversale; un petit nombre seulement d'entre ces faisceaux présentaient les lésions de la dégénération graisseuse ou granulo-graisseuse.

Chez la malade qui fait l'objet de notre deuxième observation, la sensibilité s'est montrée, pendant les derniers temps de la vie, soit complètement abolie, soit au moins notablement amoindrie, dans tous ses modes, au membre supérieur droit et sur le côté droit du thorax; elle était seulement légèrement affaiblie au membre inférieur du même côté, depuis l'extrémité du pied jusqu'à l'aîne. Au contraire, sur les mêmes parties du côté gauche, la sensibilité était normale; elle paraît même s'être montrée quelque peu exaltée au thorax. Il est clair que cette anesthésie limitée au côté droit du corps, était ici en rapport avec la lésion qui, à la région cervicale de la moelle, avait détruit la corne postérieure de substance grise du côté gauche (pl. XVIII, fig. 2 et fig. 3, a, a). Ce fait vient donc augmenter le nombre des observations pathologiques dans lesquelles une lésion hémilatérale de la moelle épinière a déterminé une anesthésie croisée.

On ne doit pas oublier que, dans notre cas, la substance grise de la corne postérieure gauche était complètement détruite dans toute la hauteur du renflement brachial et dans le tiers supérieur de la région dorsale de la moelle. Si les racines des racines postérieures pénétraient toutes directement dans la corne postérieure, une telle lésion eût dû nécessairement produire une anesthésie du tronc et du membre supérieur du côté gauche, et c'est ce qui n'a pas eu lieu; au contraire, la sensibilité se montrait, dans ces points-là, tout à fait normale ou même un peu exaltée. A ce point de vue, notre fait peut être cité à l'appui des descriptions qui montrent qu'une bonne partie ou même la plus grande partie des racines des racines postérieures, avant d'atteindre la substance grise centrale, se dirigent, après avoir pénétré dans la moelle, en dedans et en avant, à travers les fibres longitudinales des faisceaux blancs postérieurs.

EXPLICATION DES PLANCHES XIII, XV, XVIII et XIX.

Pl. XIII. — L'explication de cette planche a été donnée dans le numéro de juillet-août, 1869, p. 546.

Pl. XV, fig. 1. — Renflement fusiforme que présentait à la région cervicale, la moelle de C. A. (observat. II) : *a*, la dure-mère rejetée en dehors ; *b*, pie-mère ; *c*, la substance de la moelle mise à nu par suite de la déchirure de la pie-mère ; *d*, racines antérieures : elles ne sont pas atrophiées.

Fig. 2. — Sclérose symétrique de la partie postérieure des cordons latéraux à la région dorsale (obs. II).

Fig. 3. — Altérations des faisceaux primitifs des muscles atrophiés dans l'observation II : *a*, faisceaux considérablement atrophiés, mais ayant conservé la striation en travers ; *b*, faisceaux primitifs pâles, fendillés en long ; *c*, faisceaux légèrement granuleux et transparents ; *d*, gouttelettes graisseuses volumineuses dans l'intervalle des faisceaux primitifs.

Pl. XVIII, fig. 1. — Coupe de la moelle de Catherine A. (obs. I), faite à la partie supérieure de la région cervicale : En *a*, on voit de rares cellules ou débris de cellules dans les cornes antérieures ; en *b*, sclérose des cordons latéraux, ayant déterminé l'atrophie d'un grand nombre de tubes nerveux.

Fig. 2. — Coupe transversale de la moelle de A. C. (obs. II), faite au niveau de la partie supérieure de la région dorsale : *a*, foyer de désintégration renfermant encore son contenu granuleux ; *b*, sillon médian antérieur ; *c*, sillon médian postérieur ; *d*, sclérose symétrique des cordons latéraux.

Fig. 3. — Coupe de la moelle faite vers le tiers supérieur de la région dorsale : *a*, foyer de désintégration ayant détruit la presque totalité de la corne postérieure gauche. Il est vide de son contenu granuleux ; *b*, sillon médian antérieur ; *c*, sclérose des cordons latéraux.

Pl. XIX. — Coupe de la moelle de A. C. (obs. II), faite à la partie moyenne de la région cervicale. Toute la partie de la coupe placée en avant de la commissure fait défaut.

a, Canal central de la moelle ; *b*, grand foyer de désintégration. Ce même foyer se retrouve sur les figures 2 et 3 (pl. XVIII) ; *c* et *d*, deux autres foyers plus petits que le précédent ; *e*, sillon médian postérieur ; *f*, faisceaux blancs postérieurs ; *h*, sclérose des cordons latéraux. Ceux-ci se confondent avec les cornes postérieures de substance grise également sclérosées.

i, La dure-mère et la pie-mère considérablement épaissies autour des deux tiers postérieurs de la moelle ; *j*, les racines postérieures dans leur trajet à travers la dure-mère épaissie.