

Bibliothèque numérique

medic@

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

**CHARCOT, M. - Du tabes dorsal
spasmodique**

*In : [Le] Progrès médical (Paris), 1876, Vol. 4, pp.
793-5*

Le Progrès Médical

CLINIQUE MÉDICALE.

HOSPICE DE LA SALPÊTRIÈRE. — M. CHARCOT.

Du tabès dorsal spasmodique ;

Leçon recueillie par BOURNEVILLE (1).

Messieurs,

Le tabès spasmodique une fois constitué peut-il rétrograder spontanément ou encore sa marche peut-elle être enrayée par l'action des moyens thérapeutiques ? Je l'ignore. Relativement au dernier point, les tentatives que j'ai faites, même dans des cas où le mal n'avait pas atteint son plus haut degré de développement, se sont montrées jusqu'ici peu efficaces. L'hydrothérapie méthodique longtemps prolongée, qui, dans certaines formes de l'ataxie, amène parfois de si heureux résultats, l'application répétée de pointes de feu le long de la colonne vertébrale, celle des courants continus n'ont abouti, quant à présent, en ce qui concerne ma pratique, qu'à produire un amendement temporaire. L'emploi des bromures de potassium, de sodium ou d'ammonium, administrés ensemble ou isolément, a pour effet à peu près certain de diminuer ou de faire cesser, même complètement, la trépidation et la contracture. Mais les doses ont toujours dû être portées très-loin pour obtenir ce résultat qui, d'ailleurs, ne s'est jamais maintenu plus de quelques jours après la cessation de l'emploi du médicament. M. le Dr Erb a été plus heureux : il a vu survenir une fois la guérison dans un cas à la vérité où le mal était de date récente et, dans d'autres cas, par la galvanothérapie, il dit avoir obtenu des amendements sérieux et durables.

Il y a donc lieu d'espérer encore que le pronostic de la maladie s'atténuera lorsqu'elle aura été mieux étudiée et qu'on aura appris, surtout, à la reconnaître dans les premières phases de son évolution.

Séparer cliniquement le tabès spasmodique de l'ataxie locomotrice, j'espère l'avoir suffisamment établi par les développements qui précèdent, est généralement chose aisée. Les difficultés du diagnostic ne sont pas de ce côté ; où elles gisent, en réalité, c'est quand il s'agit des autres formes de la myélite chronique. Je voudrais essayer de vous montrer maintenant, par quelques exemples, comment la solution du problème peut cependant le plus souvent être réalisée. En premier lieu, je vous ferai remarquer qu'il n'est pas un seul des symptômes du tabès spasmodique qui lui appartienne réellement en propre. La contracture permanente, précédée de paralysie aussi bien que la trépidation, peuvent, en effet — comme en témoigne, par exemple, l'histoire de l'hystérie, — se produire sans qu'il existe aucune trace d'une lésion spinale, appréciable du moins par nos moyens d'investigation. Ces mêmes phénomènes, d'un autre côté, sont, vous le savez par nos précédentes études, l'accompagnement pour ainsi dire obligatoire de toutes les inflam-

(1) Voir les nos 45 et 46.

mations scléreuses de la moelle épinière, quelle qu'en soit l'origine, à la condition seulement qu'elles intéresseront le système des faisceaux latéraux dans une certaine étendue ; soit qu'il s'agisse de la forme *insulaire* ou, au contraire, de la forme *fasciculée* de la sclérose spinale. C'est pourquoi vous les voyez figurer dans la symptomatologie des affections très-diverses où les faisceaux en question sont en cause : contractures hémiplegiques durables consécutives à une lésion cérébrale *en foyer*, paralysie générale progressive, myélite partielle transversée primitive ou déterminée par compression, sclérose latérale amyotrophique, sclérose en plaques disséminées, etc. Dans le diagnostic du tabès spasmodique ce seront donc bien moins les symptômes en eux-mêmes qu'il faudra considérer, que leur mode de répartition et d'évolution ; leur isolement surtout, d'où résulte la monotonie du tableau clinique si particulière à la maladie, devra être envisagé aussi comme un élément de premier ordre : car on peut dire qu'à moins de complication fortuite, toute affection spinale dans laquelle des troubles de la sensibilité ou de l'intelligence, des désordres fonctionnels de la vessie ou du rectum, des paralysies des muscles moteurs oculaires, des lésions musculaires trophiques, etc., se montrent associés à la contracture, n'est pas le tabès dorsal spasmodique. Cela étant posé, je laisserai de côté certains états morbides, comme les contractures hystériques (1) par exemple, celles des hémiplegiques, dont la distinction, dans l'espèce, n'offre pas de difficulté sérieuse, pour ne m'arrêter qu'aux affections qui pourraient égarer quelquefois un œil même exercé.

J'ai fait placer devant vous une femme nommée Seb..., âgée d'une quarantaine d'années, confinée au lit depuis 2 ans, incapable qu'elle est devenue de marcher et même de se tenir debout : vous pouvez remarquer que ses membres inférieurs, auxquels il lui est impossible d'imprimer volontairement le moindre mouvement, ne sont pas flasques et inertes, comme cela a lieu dans certaines formes de paraplégie ; ils sont au contraire rigides dans l'extension et dans l'adduction ; on éprouve autant de résistance lorsqu'on veut les fléchir, qu'on en éprouverait à les étendre s'ils avaient été, au préalable, placés dans la flexion. La trépidation s'y produit à volonté lorsque l'on redresse la pointe du pied et souvent elle survient spontanément, sous forme d'épilepsie spinale. J'ai connu cette malade pendant plusieurs années pouvant encore faire péniblement quelques pas dans la salle, s'appuyant sur les barreaux des lits ou poussant devant elle une chaise dont elle saisissait vigoureusement le dossier et qu'elle faisait glisser sur le parquet ; à chaque pas le tronc se renversait fortement en arrière, inclinant, en même temps successivement, sur un côté, puis sur l'autre. En somme, la démarche était alors à peu près celle que j'essayais de caractériser tout à l'heure dans la description du tabès spasmodique. Si l'examen n'était pas

(1) Sur le diagnostic de la contracture hystérique voir : Charcot. — *Leçons sur les maladies du système nerveux*. T. I, p. 347 et suivantes. — Bourneville et Voulet ; *De la contracture hystérique*, etc.

poussé plus loin, vous pourriez croire qu'il s'agit ici d'un exemple de cette dernière affection. Pour vous détromper, il suffira d'insister sur quelques détails que révèle une observation moins superficielle.

Un jour, il y a 8 ans de cela, après s'être beaucoup fatiguée elle resta, le corps étant en sueur, quelque temps placée dans un courant d'air très-frais. Peu après, elle éprouva une sensation qu'elle compare à celle qu'aurait pu déterminer un courant d'eau glacée qu'on aurait fait couler le long de son dos. A cette sensation a succédé bientôt une douleur assez vive, accompagnée d'un sentiment de constriction et occupant à la fois le dos et les reins. Cette douleur, qui se répand sous forme de ceinture de chaque côté de la base du thorax, persiste encore aujourd'hui. En même temps sont survenus dans les membres inférieurs des picotements, des fourmillements. Il lui semble qu'ils sont parcourus tantôt par un courant d'eau très-chaude, tantôt par un courant d'eau très-froide, qu'ils sont enveloppés par moments dans des liens très-fortement serrés; ces phénomènes n'ont pas cessé d'exister depuis.

Quelques jours après l'apparition de ces troubles de la sensibilité est survenue la parésie, à laquelle se sont surajoutés bientôt la rigidité d'abord temporaire, puis permanente, la trépidation, les accès d'épilepsie spinale.

Actuellement vous pouvez constater, comme nous l'avons fait maintes fois depuis cinq ans que la malade est admise dans l'hospice, l'existence d'une obnubilation très-prononcée de la sensibilité dans ses divers modes, sur toute l'étendue des membres inférieurs et de l'abdomen. Quand on pince la peau sur un point quelconque des jambes ou des cuisses, ou lorsqu'on chatouille la plante des pieds, il se produit en outre des secousses musculaires déterminées par action réflexe, les divers phénomènes de *dysesthésie* sur lesquels j'ai appelé votre attention à propos des paraplégies consécutives à la compression lente de la moelle épinière (1). J'ajouterai, pour compléter le tableau, que, dès l'origine, le besoin de la miction était devenu impérieux et voulait être promptement satisfait; que, depuis plusieurs années, il est survenu de la parésie vésicale, nécessitant de temps à autre l'emploi du cathéter; qu'enfin les urines sont habituellement fétides, troubles et laissent constamment déposer un sédiment muco-purulent plus ou moins abondant.

Les divers symptômes qui viennent d'être passés en revue, leur mode de succession et d'enchaînement, tout, en un mot, concourt, vous l'avez compris, à établir que la lésion spinale dont notre malade est atteinte n'est autre que la *myélite transverse dorsale chronique* avec dégénération scléreuse descendante consécutive des faisceaux latéraux. Il me paraît inutile d'insister pour faire ressortir que les troubles sensitifs variés, énumérés plus haut, que la parésie vésicale et l'émission d'urines muco-purulentes, doivent être comptés surtout parmi les symptômes propres à accentuer la démarcation entre cette forme de myélite et le tabès spasmodique.

Dans les cas où la myélite partielle se rattacherait à la compression lente de la moelle épinière, elle se caracté-

serait en outre, en l'absence même des déformations vertébrales, par l'existence de ces *pseudo-névralgies* dont je me suis appliqué dans le temps à faire ressortir l'importance clinique, et dont l'intérêt, dans la catégorie que nous envisageons, serait d'autant plus grand, que ces douleurs se manifestent déjà à titre de prodromes, avant même que les symptômes parétiques se soient dessinés (1).

Si, au lieu de comprendre la moelle dans toute son épaisseur en travers, la lésion quelle qu'elle soit restait limitée à une moitié latérale du cordon nerveux; la symptomatologie s'accuserait suivant le type *hémiparaplégie spinale avec anesthesie croisée* (2), et le diagnostic serait rendu par là plus facile encore à déterminer.

La *sclérose latérale amyotrophique* a de commun, avec le tabès spasmodique, la parésie suivie de rigidité des membres, l'absence de troubles de la sensibilité, de désordres de la vessie et du rectum; mais elle s'en sépare profondément, pour ainsi dire dès le commencement, par l'atrophie que subissent les masses musculaires sur les membres affectés, par l'évolution plus rapide de la maladie considérée dans l'ensemble, par l'apparition pour ainsi dire régulière, au dernier terme, des symptômes bulbaires. D'ailleurs, dans cette affection, ce sont, dans la règle, les membres supérieurs qui, les premiers, sont envahis, contrairement à ce qui a lieu dans le tabès spasmodique (3).

Il me reste, en dernier lieu, à signaler les rapports de ressemblance clinique qui, dans certains cas, peuvent exister entre le tabès dorsal spasmodique et la *sclérose en plaques des centres nerveux*. C'est là, ainsi que je vous l'ai fait pressentir, qu'il faut s'attendre à rencontrer plus d'une fois, la pierre d'achoppement au diagnostic. Lorsque la sclérose multiloculaire se présente avec tout l'appareil si original des symptômes spinaux, bulbaires et cérébraux qui la caractérisent dans son type de complet développement, il n'est certes pas difficile, en général, d'établir son identité; mais quand il s'agit des formes imparfaites, frustes, comme on les appelle encore, c'est autre chose. Il n'est pas en effet, si je puis ainsi parler, une seule des pièces de l'appareil symptomatique en question, qui ne puisse, parfois, faire défaut. Ainsi, pour ne citer qu'un exemple, le tableau clinique de la sclérose en plaques se trouve dans certains cas réduit, à peu de choses près, à la seule contracture des membres inférieurs, avec ou sans rigidité concomitante des membres supérieurs (4). Même en pareil cas, la coexistence actuelle ou passée de quelqu'un des symptômes dits céphaliques, tels que nystagmus, diplopie, embarras particulier de la parole, vertiges, troubles spéciaux de l'intelligence, cette coexistence, dis-je, fournirait un document d'une portée en quelque sorte décisive. Mais, en dehors de cette combinaison, je ne vois plus sur quelles bases solides le diagnostic pourrait être établi; il ne resterait plus guère que la ressource des présomptions. Peut-être une observation plus attentive et plus minutieuse permettra-t-elle de relever quelque jour, soit dans la sympto-

(1) *Loc. cit.*, p. 98.

(2) *Loc. cit.*, p. 118.

(3) *Loc. cit.*, p. 240.

(4) Plusieurs cas de ce genre se trouvent réunis dans le mémoire présenté par M. Vulpian, à la Société des hôpitaux (*Union médicale*, 1865). M. Charcot en a recueilli quelques autres depuis lors. — Voyez à ce propos ses *Leçons sur les maladies du système nerveux*, 2^e édit. T. I, p. 264.

(1) *Leçons sur les maladies du système nerveux*. T. II, p. 116.

matologie elle-même, soit dans les circonstances étiologiques encore si peu étudiées, quelques traits nouveaux qui, jusqu'ici, auraient échappé, et qui permettraient désormais, en toute occasion, de tracer entre les deux maladies une démarcation tranchée. L'avenir apprendra si nos espérances à cet égard ne sont pas illusoire (1).

PATHOLOGIE EXTERNE

De l'épithélioma térébrant du maxillaire supérieur,

Par le Dr RECLUS, interne des hôpitaux.

Parmi les nombreuses variétés de tumeurs épithéliales qui ont le maxillaire pour siège, il en est une que les auteurs ne paraissent pas avoir décrite encore. Elle est caractérisée par une cavité profonde, creusée dans l'épaisseur de l'os et tapissée de bourgeons que l'examen histologique nous montre formés de globes épithéliaux. Un pareil silence ne s'explique guère, car cet épithélioma ne semble pas rare et bien que son attention ne soit attirée sur ce point que depuis un an à peine M. Verneuil, à qui nous devons l'idée de ce travail, en a déjà rencontré deux cas.

Dans les deux observations le mode de début est le même : des douleurs surviennent qui sont prises par le malade et par le médecin pour des névralgies dentaires. D'abord assez espacés les accès se multiplient bientôt ; puis les dents se carient et s'ébranlent ; elles tombent ou on les arrache mais l'alvéole ne se cicatrise pas ; son périoste végété, devient fongueux et forme une cavité dont la surface est toujours baignée de liquide sanieux et de pus.

Lorsqu'on écarte les bourgeons avec un stylet, du sang ou du pus s'écoule aussitôt et l'instrument pénètre dans une cavité qui mesurait, dans nos deux cas, plus de quatre centimètres de profondeur ; le stylet s'y meut à son aise ; nulle part il ne sent l'os à nu et les parois sont recouvertes d'une membrane tomenteuse et semblable aux fongosités qui font saillie autour de l'alvéole. L'ulcération bourgeonnante du rebord alvéolaire n'est donc, en définitive, qu'un orifice fistuleux ; la lésion principale est plus profonde et s'étend fort loin dans le maxillaire.

Aussi ce que le chirurgien peut voir de la tumeur ne saurait, tout d'abord, lui en révéler la gravité ; les fongosités, dans nos deux cas nettement circonscrites à l'espace qu'occupaient autrefois les trois grosses molaires gauches, éveillaient bien plutôt l'idée d'une périostite chronique avec nécrose partielle et séquestrés. Cependant leur persistance et la rapidité de la reproduction, leur tendance aux hémorrhagies et l'abondante sécrétion de matière ichoreuse inspirèrent bientôt des craintes que vint confirmer l'examen des débris entraînés par le pus ou enlevés d'un coup de ciseaux sur les lèvres de la fistule. On put en effet y constater l'existence des globes épidermiques caractéristiques des épithéliomas.

La douleur était violente dans une de nos observations ; elle revenait par accès nocturnes pour la plupart et avec

une intensité telle que la malade réclama par trois fois une nouvelle opération ; dans le second cas pas de souffrances ; d'anciennes névralgies avaient même disparu et le malade n'accusait guère qu'une sensation pénible provoquée à certains moments par la rétention du pus. L'écoulement du pus est au contraire un symptôme constant ; par l'orifice alvéolaire suinte d'une manière incessante un liquide dont l'aspect d'ailleurs change fréquemment. Parfois — et surtout au début ou après une exploration — c'est du sang presque pur et assez abondant pour constituer une sérieuse hémorrhagie ; puis il s'altère, devient brunâtre et fétide ; il se strie de pus et charrie les débris des fongosités pariétales sphacelées. Ces diverses substances se mêlent à la salive ; en fort peu de temps la bouche se remplit si le malade ne crachait sans cesse et cette exspuition constante le fatigue souvent au point d'empêcher le sommeil.

La gravité de ces épithéliomas nous semble exceptionnelle ; leur marche est, en effet, très-rapide et la tumeur pousse ses prolongements dans toutes les directions. En moins de deux mois et demi, trois opérations furent pratiquées sur le premier de nos malades ; les récidives étaient presque immédiates. Nous n'avons observé le second que quelques jours et les ganglions de la région carotidienne se sont engorgés sous nos yeux. Nous n'avons pu assister au développement de la tumeur et la voir, comme dans le premier cas, franchir les limites de sa cavité primitive, soulever les téguments de la joue et se propager vers l'orbite et la base du crâne.

Tel est l'aspect que présente notre épithélioma cavitaire ; nous en avons résumé les traits principaux d'après deux observations dont l'une seulement nous est personnelle. Nous l'avons recueillie dans le service de M. le professeur Verneuil, notre maître actuel. La seconde également recueillie dans le service de M. Verneuil, mais l'année précédente, a déjà été publiée dans la thèse de M. Jacquelin ; elle est fort longue, aussi l'avons-nous abrégée surtout dans ses détails opératoires. Voici d'ailleurs ces deux observations.

OBSERVATION I. — Epithélioma cavitaire du maxillaire supérieur. — Date incertaine du début. — Extractions de chicots anciens ; écoulement immédiat d'une grande quantité de sang et persistance d'une ouverture par où suinte le pus d'une manière incessante. — Existence d'une vaste cavité tapissée de bourgeons épithéliaux. — Engorgement des ganglions carotidiens. (Observation personnelle.)

Chevillat, maréchal des logis en retraite, âgé de 60 ans. Il habite les Vosges qu'il a momentanément quittées dans les premiers jours du mois de juin 1876, pour venir consulter un chirurgien de Paris. — Il s'adresse à M. Verneuil.

C'est un homme de vigoureuse apparence ; une variole bénigne à 10 ans ; de rares douleurs rhumatismales et une bronchite qui lui a laissé un léger degré d'emphysème constituent en entier le bilan de ses maladies antérieures. Sa mère est morte en couches à 42 ans ; à 58, son père était emporté par une pustule maligne ; sa sœur vit encore ; elle est maintenant âgée de 71 ans ; elle fut atteinte, il y a neuf ans, d'un cancer de la racine du nez dont elle a été opérée ; il n'y a pas eu de récidive.

Le malade vient consulter M. Verneuil pour une ulcération du rebord alvéolaire gauche, au niveau des trois grosses molaires. Cette ulcération détermine une abondante suppuration ; aussi l'exspuition doit-elle être continue, ce qui trouble le sommeil et, souvent le rend impossible. Vers l'âge de 14 ans, notre malade ressentit quelques accès de névralgie dentaire qui, depuis se sont reproduits souvent ; les dents se sont cariées peu à peu ; cependant celles du maxillaire inférieur sont encore fort belles. A la mâchoire supérieure, les altérations ont débuté, il y a dix ans, par les petites molaires droites ; puis les grosses molaires gauches, celles que l'ulcération remplace maintenant ; se sont prises à leur tour ; leur couronne a disparu morceau par morceau et sur le pourtour de leurs débris s'était formé un bourrelet fongueux d'où s'écoulait dans la succion, pendant les efforts de toux et la mastication, une certaine

(1) L'une des maladies présentées dans cette leçon, comme offrant un exemple de *tabes dorsal spasmodique*, a succombé depuis. L'autopsie n'a pas confirmé le diagnostic qui, d'ailleurs, avait été posé avec quelques réserves. Elle a fait reconnaître l'existence de plaques scléreuses disséminées, limitées à l'étage inférieur des pédoncules cérébraux, aux pyramides antérieures dans le bulbe rachidien, et occupant, dans la moelle épinière, sur certains points les faisceaux postérieurs (région cervicale), sur d'autres les faisceaux latéraux (région dorsale inférieure). Les hémisphères cérébraux étaient dans toutes leurs parties absolument exempts d'altérations. Les détails de cette observation (la 4^e dans la thèse de M. Bétoux) seront publiés *in extenso* dans une autre occasion. Nous pourrions relever alors, dans l'histoire de la maladie, l'existence de douleurs cervicales et dorso-lombaires, de vertiges, une aggravation de la paralysie des membres dans l'obscurité, et diverses autres circonstances encore, qui eussent dû, si l'on y eût prêté plus d'attention, mettre sur la voie du diagnostic. Pour le moment, je veux me borner à faire ressortir les difficultés que peut rencontrer le clinicien lorsqu'il se trouve en présence de certaines formes de la *sclérose en plaques frustes*.