

# SUR LA NÉVRITE

## INTERSTITIELLE, HYPERTROPHIQUE ET PROGRESSIVE DE L'ENFANCE

AFFECTION SOUVENT FAMILIALE ET A DÉBUT INFANTILE,  
CARACTÉRISÉE PAR UNE ATROPHIE MUSCULAIRE DES EXTRÉMITÉS,  
AVEC TROUBLES MARQUÉS DE LA SENSIBILITÉ ET ATAXIE DES MOUVEMENTS  
ET RELEVANT D'UNE NÉVRITE INTERSTITIELLE HYPERTROPHIQUE  
A MARCHÉ ASCENDANTE, AVEC LÉSIONS MÉDULLAIRES CONSÉCUTIVES,

par MM. J. DEJERINE et J. SOTTAS

(avec figures.)

(Mémoire lu à la Société de Biologie, dans la séance du 18 mars 1893.)

---

Il existe une forme d'atrophie musculaire progressive débutant dans l'enfance par les muscles des extrémités inférieures et atteignant ensuite, au bout d'un temps plus ou moins long, les muscles des mains. Lorsque l'atrophie est arrivée à un degré avancé de développement, ce qui exige toujours un certain nombre d'années, le tableau clinique est le suivant :

Le malade est atrophié des quatre extrémités, les extrémités inférieures étant presque toujours plus prises que les supérieures. Les pieds sont en équinisme direct et plus souvent en équin-varus, et le creux plantaire est exagéré. Les muscles des pieds et des jambes sont très atrophiés et cette atrophie diminue régulièrement de la périphérie au centre. Les mains, dont les muscles sont également atrophiés, sont souvent déformées en griffe cubitale et l'atrophie remonte en diminuant peu à peu le long des muscles des avant-bras. Les muscles des bras et des cuisses ne se prennent que tardivement et sont toujours d'autant moins atrophiés que l'on se rapproche davantage du tronc. Cette atrophie musculaire est symétrique, la faiblesse musculaire est en raison de l'atrophie et il n'existe pas de contractures. Les contractions fibrillaires font souvent défaut et les réflexes tendineux sont abolis. La réaction de dégénérescence est fréquemment observée. La sensibilité est intacte dans la très grande majorité des cas. Il n'existe pas de troubles trophiques de la peau. Enfin, cette affection compte encore parmi ses principaux caractères, celui d'être, le plus souvent, une affection familiale.

Tel est, en quelques traits, le tableau clinique d'une affection déjà décrite par un certain nombre d'auteurs dont nous allons résumer rapidement les travaux.

Les premiers cas de ce genre furent observés par Eulenburg, sur deux frères, en 1856 (1), puis par Friedreich, en 1873 (2). Les cas de Friedreich sont importants, non seulement par ce fait qu'ils ont été très bien observés cliniquement, mais encore parce que l'un de ces cas a été suivi d'autopsie. En 1873 (3), également parut un travail d'Eichhorst, concernant plusieurs enfants d'une même famille, et, en 1881, celui d'Hammond (4). En 1884, parurent les travaux de Ormerod (5) et de Schultze (6) qui rapportèrent chacun plusieurs cas de cette affection, observés chez des enfants d'une même famille. En 1886, MM. Charcot et Marie, dans un travail basé sur cinq observations personnelles, donnèrent une description complète et détaillée de cette affection pour laquelle ils proposèrent le nom de *forme particulière d'atrophie musculaire progressive, souvent familiale débutant par les pieds et les jambes et attaquant plus tard les mains* (7).

En l'absence d'autopsie, MM. Charcot et Marie se demandèrent s'il s'agissait d'une affection névritique ou myélopathique, sans se prononcer nettement dans un sens ou dans l'autre, tout en paraissant incliner plutôt vers l'hypothèse d'une lésion médullaire. A la suite du travail de ces auteurs, cette forme d'atrophie musculaire fut désignée, en France, sous le nom de *type Charcot-Marie*.

Cette même année 1886 et postérieurement aux auteurs précédents, Brossard, dans un travail très complet et qui ne nous paraît pas avoir attiré suffisamment l'attention des auteurs qui depuis se sont occupés de

(1) Eulenburg. Ueber progressive Muskelatrophie. *Deutsch. Klinik*, 1856, p. 129.

(2) Friedreich. Ueber Muskelatrophie, über wahre und falsche Muskelhypertrophie, mit II Tafeln, 1873. Obs. II, p. 13 et obs. III, p. 19. (Sœur et frère). A l'autopsie de la malade de l'observation II, Friedreich constata l'existence d'une névrite interstitielle des nerfs périphériques, des racines médullaires et une sclérose des cordons de Goll. L'observation XII du même auteur, appartient encore probablement à la même forme, mais ici, il s'agit d'un cas à début tardif (38 ans). Ici, l'hérédité similaire ascendante pourrait être suivie sur plusieurs générations.

(3) Eichhorst. Ueber Heredität des progressiven Muskelatrophie. *Berl. Klin. Wochenschr.*, 1873, p. 497.

(4) Hammond. *Mal. du syst. nerveux*. Trad. française, p. 611, 1879.

(5) Ormerod. Muscular atrophy after measles, in three members of family. *Brain*, 1884, p. 334.

(6) Schultze. Ueber eine eigenthümliche progressive atrophische Paralyse bei mehreren Kinder derselben Familie. *Berl. Klin. Wochenschr.*, 1884.

(7) Charcot et Marie. *Revue de médecine*, 1886, p. 96.

cette question, rapporta trois cas d'atrophie musculaire familiale ayant débuté dans le bas âge par les extrémités inférieures (1).

En 1887, parut le travail de Tooth, qui décrivit cette forme d'atrophie musculaire, sous le titre de : *atrophie musculaire du type péronier* (2). Tooth, dans son travail, fait à ce propos allusion aux cas publiés autrefois par Friedreich. Nous mentionnerons encore le travail de Herringham (1888) (3).

En 1889, parut un travail de Hoffmann, un des plus complets qui aient encore été publié sur ce sujet. Après avoir rapporté quatre observations personnelles et donné une symptomatologie très détaillée de cette variété d'atrophie musculaire, l'auteur, s'appuyant sur l'autopsie de Friedreich et sur une plus ancienne de Virchow, regarde cette affection comme relevant d'une névrite périphérique et propose de la désigner sous le nom de : *atrophie musculaire progressive névritique* (4).

En 1889, Vizioli (5), en 1890, Sachs (6), Dubreuilh (7), Dänhart (8), Hanel (9), en rapportèrent de nouveaux exemples, et, en 1891, Hoffmann, dans un nouveau travail basé sur deux nouveaux cas personnels (10) et s'appuyant sur une autopsie de Dubreuilh, développe de nouveau l'idée qu'il s'agit d'une lésion névritique ou plutôt neurale, sans se prononcer toutefois sur le point de départ central ou périphérique de cette affection (11), et en inclinant plutôt du côté de la première de ces deux hypothèses.

Les observations rapportées par les auteurs précédents concernent-elles

(1) J. Brossard. Etude clinique sur une forme héréditaire d'atrophie musculaire progressive débutant par les membres inférieurs — type fémoral avec griffe des orteils, — *Thèse inaug.* Paris, 1886. Steinheil.

(2) Tooth. *Brain*, 1887, p. 252.

(3) Herringham. *Brain*, 1888, p. 230.

(4) Hoffmann. Ueber neurotische progressive Muskelatrophie. *Arch. de Psych.*, 1889, p. 661.

(5) Vizioli. Dell'atrofia progr. nevrosa. *Medic. chirurg. Königl. Akademie zu Neapel*, 1890. Cité d'après Hoffmann.

(6) Sachs. *Brain*, 1890.

(7) Dubreuilh. Étude sur quelques cas d'atrophie musculaire limitée aux extrémités et dépendant d'altérations des nerfs périphériques. *Obs. II. Revue de médecine*, 1890, p. 441.

(8) Dänhardt. *Neurol. Centralblatt*, 1890, p. 675.

(9) Hänel. Ueber eine Form von noch nicht beschriebener hereditärer neurotischer Muskelatrophie. *Thèse d'Iéna*, 1890.

(10) Hoffmann. Weiterer Beitrag zur Lehre von der progressiven neurotischen Muskelatrophie. *Deutsch. Zeitsch. für Nervenheilk.*, 1891, t. I, p. 95.

(11) Le mot *neural* est employé par l'auteur pour indiquer nettement qu'il s'agit d'une affection des nerfs, le mot *neurotische* ayant une signification plus générale.

toutes des cas appartenant à un seul et même type clinique et, parlant, répondant toujours à une même lésion anatomo-pathologique? En d'autres termes, dans ces différents cas, s'agit-il toujours d'atrophie musculaire névritique et ne s'en trouve-t-il pas, dans le nombre, qui appartiennent à l'atrophie musculaire de cause myélopathique ou myopathique? Il nous paraît encore impossible de nous prononcer à cet égard à cause de l'extrême rareté des autopsies rapportées jusqu'ici. En effet, pour les cas à début infantile, début qui est la règle dans l'affection décrite par les auteurs précédents, nous ne possédons encore que l'autopsie de Friedreich, car, dans le cas suivi d'autopsie rapporté par Dubreuilh l'atrophie musculaire n'a commencé à se montrer qu'à l'âge de vingt et un ans.

Les observations, dont une suivie d'autopsie, que nous rapportons dans le présent travail, contribueront, croyons-nous, à apporter quelques éléments pour la solution de cette question. Mais, nous tenons à dire tout d'abord que les cas que nous rapporterons ici ne ressemblent à ceux des auteurs précédents que par le mode de début et par la topographie de l'atrophie musculaire et qu'ils en diffèrent complètement par toute une série d'autres symptômes très importants, sur lesquels nous aurons à revenir plus loin. En d'autres termes, nous croyons que les cas que nous allons rapporter constituent des exemples d'une affection nerveuse non encore classée et méritant, par conséquent, d'attirer l'attention.

Les deux sujets qui font l'objet de cette étude sont enfants du même père et de la même mère, ils ont tous deux été observés à l'hospice de Bicêtre pendant plusieurs années. Leurs *antécédents familiaux* sont les suivants: père, mort à quarante-cinq ans d'une fluxion de poitrine; n'était ni névropathe, ni alcoolique. Mère, bien portante, ne présente rien de particulier après examen, elle est âgée de soixante et un ans, *enfant naturelle* de père alcoolique. Neuf enfants dans la famille, dont cinq morts en bas âge, d'affections indéterminées. Des quatre enfants survivants, deux frères sont bien portants et exercent la profession de cordonnier. Les deux autres sont nos deux malades:

Hug... (Fanny), née Roy, morte à l'âge de quarante-cinq ans, qui fera l'objet de l'observation n° I.

Roy... (Henri), aujourd'hui âgé de trente-trois ans et qui est encore actuellement dans le service de l'un de nous à l'hospice de Bicêtre, fera l'objet de l'observation II.

Obs. I. — *Atrophie musculaire et troubles de la sensibilité chez une femme de quarante-quatre ans. Début de l'affection dans le bas âge pour une déformation des pieds, pour laquelle on pratiqua la ténotomie à l'âge de douze ans. Double pied bot varus extrêmement prononcé. Atrophie extrême des muscles des jambes et des cuisses plus marquée à la périphérie. Atrophie des membres supérieurs — type Aran-Duchenne, — diminuant également de bas en haut. Cypho-scoliose excessive. Troubles très marquée de la sensibilité avec retard dans la transmission, dimi-*

*nuant de la périphérie au centre. Douleurs fulgurantes. Incoordination très nette des membres supérieurs, moins nette aux membres inférieurs du fait de l'atrophie. Marche possible, mais difficile et incertaine. Impossibilité de se tenir debout les yeux fermés, — signe de Romberg. Légers mouvements choréiformes de la tête et du tronc. Abolition des réflexes patellaires et olécraniens, ainsi que du réflexe cutané plantaire. Myosis avec réflexe lumineux très lent. Nystagmus dynamique. Contractions fibrillaires dans les muscles des membres ainsi que dans ceux de la face. Intégrité des sphincters et de la nutrition de la peau. Altération très marquée de la contractibilité électrique sans réaction de dégénérescence.*

**AUTOPSIE.** — *Hypertrophie des troncs nerveux et des racines médullaires avec altération des cordons postérieurs de la moelle. Examen histologique : atrophie du faisceau primitif des muscles avec stéatose très légère et sclérose très marquée des vaisseaux sans myosite interstitielle. Névrite interstitielle hypertrophique des troncs nerveux diminuant légèrement de bas en haut, et extrêmement développée dans les nerfs musculaires et cutanés. Dans les racines, la lésion interstitielle moins avancée en organisation montre que l'on a affaire ici à une névrite interstitielle primitive et monotubulaire. Mêmes lésions dans les ganglions spinaux. Moelle épinière : sclérose des cordons de Goll et de Burdach à la région lombaire ; à la région cervicale, sclérose très marquée du cordon de Goll dans sa moitié postérieure avec intégrité relative des cordons de Burdach. Absence de bacilles dans les nerfs.*

Le sujet est une femme de petite taille, chétive, d'apparence cachectique, assistée par l'Assistance publique comme infirme. Elle n'a jamais eu, dit-elle, d'autre maladie que celle dont elle est atteinte depuis son enfance et qui l'a rendue infirme.

Le début de son affection remonte aux premières années de sa vie ; à cette époque, la mère remarqua que sa fille avait les pieds qui se tordaient facilement en marchant. La malade commença à marcher à trois ans, mais difficilement. A cette époque, elle n'avait pas encore de déformation de la colonne vertébrale, cette dernière ne vint que plus tard, et augmenta lentement.

A l'âge de douze ans, pour remédier à la déformation des pieds, elle fut conduite à Lariboisière où Chassaignac lui fit la ténotomie double pour ses pieds bots. A la suite de cette opération, elle garda pendant cinq mois ses jambes dans un appareil plâtré. Elle prétend qu'après l'opération elle marchait plus difficilement qu'avant. Elle se maria à trente-deux ans et eut un premier enfant, aujourd'hui âgé de onze ans, que nous avons examiné, et qui est bien portant.

Elle fit ensuite trois fausses couches de six semaines à deux mois. La déformation des pieds et l'impuissance motrice continuèrent à augmenter, et depuis une quinzaine d'années, les membres supérieurs ont commencé à se prendre à leur tour.

**ÉTAT ACTUEL.** — Atrophie musculaire excessive des jambes et des cuisses, diminuant un peu et remontant vers la racine des membres. Les deux pieds présentent les déformations suivantes, p. 68 (V. fig. 1).

**Pied droit.** — Varus excessif, le tarse, le métatarse et les orteils forment avec le cou-de-pied un angle droit ouvert en dedans, et la malade marche sur

le scaphoïde. Le creux plantaire est très exagéré et le diamètre antéro-postérieur du pied, diminué. Cette déformation des pieds est fixe par rétractions tendineuses et des trousseaux fibro-musculaires de la plante du pied. Les orteils présentent la déformation suivante : les premières phalanges, celle du pouce en particulier, sont en flexion dorsale, les deuxième et troisième en flexion plantaire. Aucun mouvement des orteils n'est possible. Les seuls mouvements possibles du pied sont quelques mouvements d'abduction. *Pied gauche.* — Déformation absolument semblable à celle du pied droit.

Aux *membres supérieurs*, l'atrophie musculaire est très marquée dans les

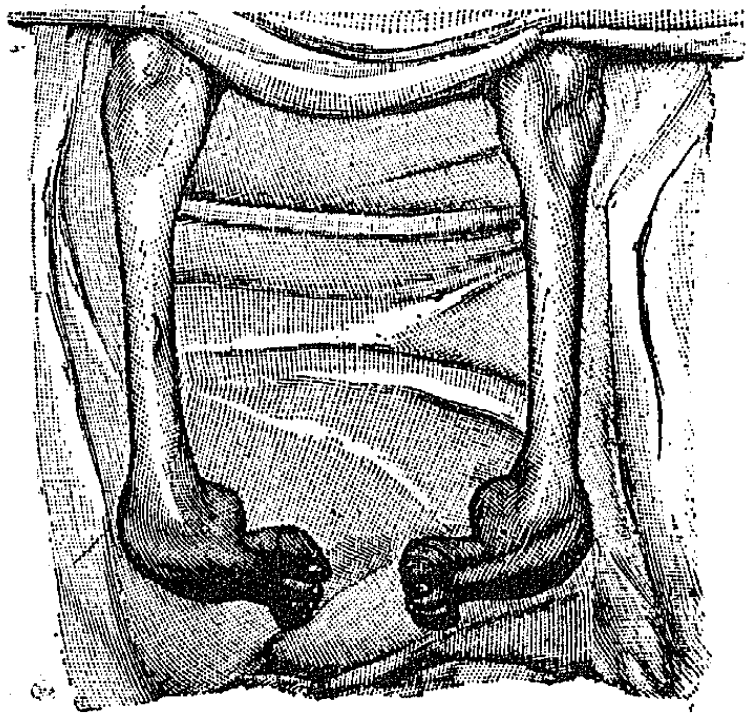


Fig. 1.



Fig. 2.

muscles des mains, un peu moins dans ceux des avant-bras. Mains simiennes. Atrophie des thénars et des interosseux sans griffe cubitale (V. fig. 2).

Tous les mouvements des mains et des doigts sont possibles, mais affaiblis. Les muscles des épaules et du dos sont très peu développés.

Scolio-cyphose extrême, à convexité latérale gauche dans la partie supérieure, avec saillie prononcée à la partie postérieure des côtes droites.

*Motilité.* — La malade ne peut marcher qu'à l'aide d'appareils, sans cela elle peut à peine se tenir debout. Avec ses appareils elle marche comme une malade qui a un double pied bot, et sans incoordination prononcée, elle lance ses jambes d'une façon brusque et un peu saccadée ; debout et sans appui, elle oscille sur ses jambes et tomberait si on ne la retenait. Elle peut à la rigueur marcher pendant un kilomètre. Léger signe de Romberg.

Aux membres supérieurs, l'incoordination est peu prononcée. Lorsqu'on dit à la malade de prendre un objet sur une table, sa main exécute, avant d'y arriver, quelques légers mouvements de latéralité. Les yeux fermés, ces mouvements de latéralité augmentent, et la malade commet des erreurs de lieu lorsqu'on lui dit de toucher son nez ou son oreille avec un doigt de l'une

ou de l'autre main. Les réflexes patellaires et olécraniens, le réflexe cutané plantaire, sont abolis, Pas de troubles génito-urinaires.

*Sensibilité* (voir schéma 1). — Membres inférieurs. Sensibilité tactile abolie complètement jusqu'au niveau du tiers supérieur de chaque jambe; réapparaît peu à peu en remontant vers la racine. Sensibilité douloureuse: retard de plusieurs secondes dans la transmission, diminuant de haut en bas, la sensation douloureuse est, sauf le retard, perçue comme à l'état normal. Sensibilité thermique; très altérée, l'eau à 85 degrés n'est perçue qu'après un retard de plusieurs secondes et très atténuée comme sensation. Même retard pour le froid avec perversion. Un morceau de glace n'est perçu qu'avec un notable retard, et la malade croit qu'on la touche avec un corps chaud. Membres supérieurs: altération très prononcée de la sensibilité tactile des doigts et des mains.

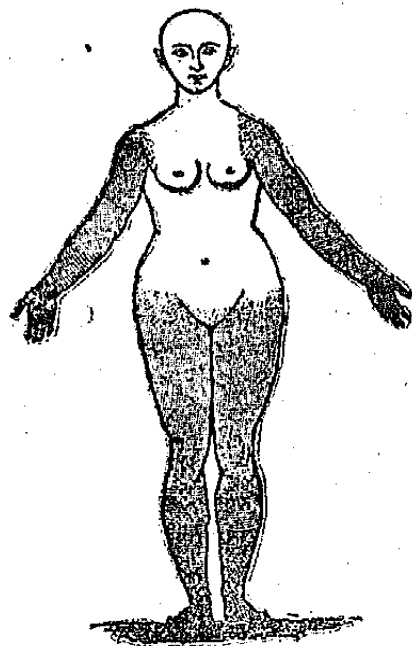


Schéma 1.

Lorsque la malade tient quelque chose dans ses doigts, elle ne s'en rend pas compte. Elle ne peut différencier par le toucher une étoffe d'une autre, la toile de la laine, par exemple; pour s'en rendre compte elle touche l'étoffe avec ses lèvres ou sa langue. Mêmes modifications de la sensibilité douloureuse et thermique que dans les membres inférieurs, avec retard diminuant de bas en haut. La malade actuellement ne ressent aucune espèce de douleur.

Pendant plusieurs années, elle a souffert dans la cuisse gauche de douleurs ayant tous les caractères des douleurs fulgurantes. Au tronc et à la face la sensibilité est normale. Léger nystagmus dynamique.

L'examen précédent date de l'année 1890, pendant l'année 1891, les phénomènes observés n'ont pas changé de caractère, ils étaient seulement plus accentués.

Un nouvel examen pratiqué en novembre 1891 donne les résultats suivants: La malade ne peut plus marcher, mais peut se tenir debout en s'appuyant; si dans cette position on lui ferme les yeux, elle perd l'équilibre. La face ne présente pas de symptômes paralytiques nets dans le domaine du facial supérieur, car la malade peut fermer les yeux, froncer les sourcils, rider son front comme à l'état normal. Du côté du facial inférieur, au contraire, certains symptômes montrent que l'orbiculaire des lèvres ne fonctionne pas comme à l'état physiologique, les lèvres sont saillantes, la lèvre inférieure est tombante et renversée en dehors, il existe de plus dans les releveurs des commissures des contractions fibrillaires très nettes. Des contractions fibrillaires existent également dans les muscles des bras et des épaules.

*Vue.* — La malade a été opérée d'une cataracte de l'œil gauche. A droite, il existe du myosis; le réflexe lumineux est conservé mais il est extrêmement lent et souvent difficile à percevoir. A l'état de repos du globe oculaire, il n'y a pas de nystagmus, ce dernier ne se montre qu'à l'occasion des mouvements de latéralité du globe de l'œil et il est très net. Le fond de l'œil,

examiné par M. Rouffinet, ne présente pas d'altérations. L'incoordination motrice a augmenté, et, si elle est difficile à apprécier dans les membres inférieurs, du fait de l'intensité extrême de l'atrophie, il n'en n'est pas de même aux membres supérieurs. La malade en effet ne peut se servir de ses bras pour s'habiller, pour coudre, etc. Lorsqu'on place un objet sur une table (couteau, stéthoscope) et qu'on dit à la malade de le prendre, pour y arriver elle fait exécuter à sa main une série d'oscillations transversales et l'abat ensuite sur l'objet.

Lorsqu'on lui dit de toucher son nez avec l'index gauche ou droit, elle n'y arrive qu'après avoir exécuté des mouvements de latéralité analogues.

L'occlusion des yeux augmente de beaucoup le degré d'incoordination de ces derniers mouvements.

*Sens musculaire.* — Lorsque, la malade ayant les yeux préalablement fermés, on place le bras de la malade dans une attitude quelconque et qu'on lui dit ensuite de reproduire cette attitude avec l'autre bras, elle la reproduit exactement. Il semblerait donc que le sens musculaire fut conservé chez elle, et cependant la *notion de position* des membres est très altérée, car si l'on dit à la malade de porter la main sur son gros orteil, sur un genou, sur l'un ou l'autre de ses coudes, elle commet des erreurs de lieu très marquées et n'atteint l'endroit indiqué qu'en faisant glisser son doigt sur la peau jusqu'à ce qu'elle arrive au point demandé.

L'examen électrique des muscles, pratiqué à cette époque, a donné les résultats suivants : Contractilité faradique abolie dans les muscles des jambes, des cuisses et des mains, diminuée aux avant-bras. La contractilité galvanique l'est au même degré que la contractilité faradique et sans inversion de la formule. La sensibilité électrique est très diminuée.

La sensibilité cutanée présente les mêmes altérations que lors du dernier examen. Les sphincters sont toujours intacts. L'état général est mauvais, bronchite chronique et emphysème. Sans être aussi altéré que chez son frère, l'état mental de notre sujet est loin d'être normal, pas de volonté, émotivité facile, caractère un peu enfantin à certains égards. Cette femme a un fils, âgé aujourd'hui de huit ans, qui jusqu'ici est très bien portant. La malade sortit de l'hospice de Bicêtre à la fin de l'année 1891 et se retira dans sa famille. Quelque temps après, elle succomba à une affection intercurrente, le 18 janvier 1892.

*AUTOPSIE.* — La malade, étant morte hors de l'hôpital, fut enterrée, mais il nous fut permis de faire pratiquer l'exhumation qui eut lieu le 22 janvier à huit heures du matin. L'état de maigreur du sujet et les conditions atmosphériques particulières à cette époque (température de 8 à 10 degrés au-dessous de zéro depuis plusieurs jours) nous permettaient de compter sur un parfait état de conservation du cadavre. Et de fait, lorsque l'autopsie fut pratiquée, les tissus et les viscères étaient dans l'état où on les trouve quand elle est faite vingt-quatre ou trente-six heures après la mort.

Les deux jambes furent désarticulées au niveau du genou et les deux avant-bras sectionnés à la partie moyenne. Ces pièces, mises à part, ont été disséquées et étudiées en détail.

Les deux nerfs sciatiques et les troncs nerveux des bras ont été enlevés également.



Le cerveau ne présente à l'œil nu aucune particularité.

Malgré la courbure du rachis, le peu d'épaisseur des masses musculaires rend l'ouverture du canal rachidien assez aisée. Extérieurement la dure-mère rachidienne ne présente aucune lésion.

Après l'incision de cette enveloppe, ce qui frappe surtout c'est le développement considérable des nerfs de la queue de cheval, chacun des faisceaux qui la composent a presque doublé de volume. Les filets ont perdu leur apparence blanc mat, ils apparaissent comme grisâtres, mais ils sont lisses et ne présentent ni saillies, ni rugosités. Ces modifications sont surtout accentuées dans les racines inférieures de la moelle, elles portent à la fois sur les racines postérieures et sur les racines antérieures. Les racines des régions dorsale et cervicale sont proportionnellement bien moins modifiées, elles semblent toutefois plus fournies que sur une moelle normale; ce qui tient à un certain degré d'hypertrophie.

La moelle elle-même n'est ni diminuée, ni augmentée de volume, elle est en rapport raisonnable avec la taille du sujet. La consistance élastique et ferme indique son bon état de conservation, dans les sections transversales à l'état frais, il ne se produit aucune hernie de substance ainsi qu'il se produirait dans une moelle en décomposition. La section est au contraire nette et permet de constater une teinte gris rosé qui siège dans toute la hauteur de l'organe au niveau des cordons postérieurs. Il n'est pas possible de délimiter exactement cette apparence et de dire si elle occupe tout le cordon postérieur ou seulement sa partie médiane, mais une modification saute aux yeux, c'est la diminution de largeur de ce cordon. Les cornes postérieures sont en effet manifestement plus rapprochées qu'à l'état normal.

### Examen macroscopique et dissection des membres (squelette, muscles et nerfs).

#### MEMBRES INFÉRIEURS

Jambes cylindriques, arrondies, extrêmement amaigries. Varus, pied creux excessif avec torsion du pied sur son axe antéro-postérieur, de telle sorte que la face supérieure est devenue antéro-inférieure, la face plantaire postérieure, le bord interne, supérieur, le bord externe, inférieur et postérieur. Le pied se trouve subluxé dans ses articulations tibio-tarsienne, médio-tarsienne et tarso-métatarsienne; la partie la plus saillante du pied correspond à l'astragale; la partie la plus inférieure, celle sur laquelle portait tout le poids du corps et au niveau de laquelle la peau est calleuse, correspond au scaphoïde. Le métatarse forme au niveau du cou-de-pied un angle droit avec l'extrémité inférieure de la jambe. La voûte plantaire est très profonde, le diamètre antéro-postérieur du pied est rétréci de telle sorte que le talon antérieur est très rapproché du talon postérieur. Griffes des orteils, extension des premières phalanges, avec flexion plantaire des deuxième et troisième phalanges des orteils. Le gros orteil est étendu dans son articulation métatarso-phalangienne, fortement fléchi dans l'articulation phalango-phalangienne.

*Dissection.* — Les muscles de la jambe sont extrêmement atrophiés, ils présentent une coloration rose grisâtre.

La dégénération n'est pas la même pour tous les muscles ni pour toute l'étendue du corps d'un même muscle. En règle générale, les faisceaux sont d'autant plus dégénérés et d'autant plus pâles, qu'ils sont plus inférieurs et plus rapprochés de l'extrémité du tendon. La partie supérieure du corps musculaire est d'un rose plus ou moins foncé ; la partie inférieure, voisine du tendon, est jaune, la partie intermédiaire présente des stries variant du rose-saumon au jaune clair, ce qui lui donne une sorte d'aspect panaché. Cette disposition s'observe en particulier dans le groupe antéro-externe de la jambe et dans le groupe des péroniers. On remarque, en outre, que le *jambier antérieur* est beaucoup plus dégénéré à la face interne, laquelle est absolument jaune, qu'à la face antérieure ; la face interne de l'*extenseur commun des orteils*, en contact avec le jambier antérieur, est d'un rouge-saumon ; la face externe est absolument jaune. Les muscles péroniers sont fortement panachés. De tous les muscles de la région antéro-externe, l'*extenseur propre du gros orteil* semble le mieux conservé ; son corps musculaire apparaît entre le jambier antérieur et l'*extenseur commun*, d'une coloration rouge assez foncé, contrastant avec celle des muscles voisins. Mais si l'on examine les fibres inférieures du muscle, celles qui s'attachent directement à la face profonde du tendon, on est frappé de leur coloration jaune clair. Ces fibres ne se distinguent en effet que par leur direction et leur insertion tendineuse, du tissu graisseux des interstices musculaires.

Les muscles du tendon d'Achille, le *jambier postérieur*, les *fléchisseurs communs et propres* des orteils, sont extrêmement atrophiés, d'une coloration rose mêlée de stries jaunes et rouges plus foncées. Ils présentent la même disposition que ceux de la région antérieure, c'est-à-dire que les fibres sont d'autant plus pâles et plus jaunes que l'on s'approche de l'extrémité libre du tendon.

Pour le pied, on constate au niveau du scaphoïde et au-dessous de la partie calleuse de la peau une vaste bourse séreuse à plusieurs loges. Le ligament antérieur du tarse est recourbé à la façon d'une bande convexe. L'extrémité inférieure du tibia est luxée sur les os du tarse.

Le muscle *pédieux* n'est reconnaissable qu'à la direction de ses fibres, à ses insertions tendineuses et à une vascularisation plus intense, au niveau des anciens faisceaux musculaires. Il est blanc nacré, d'aspect aponévrotique, comme une mince lamelle tendue obliquement au-devant de la face dorsale du pied. Les *interosseux dorsaux* sont pâles rosés. Les muscles de la plante du pied sont extrêmement atrophiés. Le *court fléchisseur plantaire*, l'*accessoire du long fléchisseur*, les muscles des *éminences thénar* et *hypothénar* du pied, les *lombricaux*, les *interosseux* sont rose pâle, ou d'aspect grisâtre panachés de jaune, reconnaissables souvent seulement (comme les lombricaux) par leur situation, la direction de leurs fibres et leurs insertions tendineuses.

Les nerfs de la jambe et du pied présentent quelques particularités intéressantes.

Le *nerf tibial antérieur* est petit, d'aspect à peu près normal dans la région jambière. Au-dessous du ligament antérieur du tarse il présente un aspect fibreux, luisant et nacré. En ce point il est considérablement aminci et aplati, mais plus bas il s'épaissit sous la forme d'un névrome, allongé au niveau du bord supérieur du pédieux, puis semble reprendre ensuite sa coloration normale.

Le nerf *tibial postérieur* est remarquable par son volume énorme, son aspect gélatineux dans toute la région jambière. Au niveau de la face interne du calcaneum, immédiatement au-dessus de sa bifurcation, il se renfle considérablement sous l'aspect d'un névrome fusiforme qui adhère aux parties voisines et se prolonge sur les branches de bifurcation.

Les *nerfs plantaires interne, externe*, sont également volumineux, durs, d'aspect gélatineux, adhérents aux organes voisins.

On ne retrouve ni à la face antérieure ni à la face postérieure du cou-de-pied la trace des sections tendineuses qui auraient été pratiquées chez le sujet pendant son enfance.

#### MEMBRES SUPÉRIEURS

Les muscles de l'avant-bras sont amaigris, peu volumineux, mais présentent une coloration à peu près normale.

Les petits muscles de la main, *éminences, thénar, hypothénar*, les *lombricaux*, les *interosseux* sont par contre extrêmement atrophiés, d'une couleur rose pâle, noire, même grisâtre (*lombricaux*), on ne rencontre pas ici l'aspect panaché si particulier que présentaient les muscles du pied. La coloration des petits corps musculaires est assez uniforme, les interosseux dorsaux seuls présentent des stries jaunes manifestes.

Le nerf *médian* est considérablement augmenté de volume, dur, et d'aspect gélatineux. Au-dessous de l'anneau carpien, il est renflé, au niveau de son point de bifurcation, présentant un aspect analogue à celui que nous avons signalé à l'extrémité inférieure des nerfs de la jambe. Le nerf *cubital* et le nerf *radial* offrent des apparences analogues, mais dans des limites beaucoup plus restreintes.

#### Examen histologique.

##### NERFS PÉRIPHÉRIQUES

L'examen a été pratiqué à l'état frais et sur des coupes faites après durcissement.

A l'état frais l'examen pratiqué après action de l'acide osmique et du picrocarmin selon la technique habituelle a porté sur les nerfs périphériques musculaires et cutanés, ainsi que sur les racines antérieures et postérieures. Des fragments de troncs nerveux périphériques, tibial antérieur et postérieur, médian, cubital, ont été durcis dans l'acide osmique pendant vingt-quatre heures, puis inclus dans le collodion et coupés transversalement.

*Nerfs cutanés.* — Cet examen a porté sur les nerfs cutanés de la face antérieure externe de la jambe gauche, de la région antérieure de la cuisse droite ainsi que de la face externe de l'avant-bras gauche. Après avoir séjourné vingt-quatre heures dans l'acide osmique, — ayant déjà subi au préalable un certain degré de dissociation, — ces nerfs ne présentent pas la teinte noire habituelle. Après dissociation fine et action du picrocarmin, on constate que ces tubes nerveux ont subi des altérations considérables qui sont les suivantes: Il est rare de trouver un tube à myéline par préparation, les tubes nerveux à la périphé-

rie — jambe — étant constitués uniquement par des filaments conjonctifs allongés, intriqués les uns dans les autres, rendant presque impossibles les dissociations un peu fines. Dans la peau de la cuisse droite, on retrouve les mêmes altérations et ici les tubes à myéline commencent à réapparaître, en très petit nombre du reste, et entourés de filaments conjonctifs très abondants. Les nerfs de la peau de l'avant-bras présentent des altérations analogues, un peu moins prononcées que dans les nerfs de la jambe. Dans aucune de ces préparations nous ne constatons la présence de la dégénérescence Wallérienne. Les tubes nerveux comprimés par l'hyperplasie conjonctive disparaissent de la manière suivante : la couche de myéline s'amincit progressivement, laissant le cylindre-axe à nu et ce dernier disparaît à son tour. Sur les gros troncs nerveux durcis à l'acide osmique et examinés par des coupes transversales au niveau de leur extrémité périphérique, — ligament annulaire du carpe pour le médian et le cubital — ne contiennent que de très rares tubes ayant conservé leur myéline et on constate l'existence de lésions très marquées du tissu conjonctif dont nous donnerons la description dans l'étude des troncs nerveux coupés après durcissement dans le liquide de Müller.

*Nerfs intra-musculaires.* — Même méthode que pour les nerfs cutanés. L'examen a porté sur les nerfs du jambier antérieur gauche, du soléaire droit, du thénar de la main gauche et des fléchisseurs de l'avant-bras du même côté. Ces nerfs présentent des altérations absolument semblables et tout aussi intenses que celles qui existent dans les nerfs cutanés.

*Racines antérieures et postérieures.* — Examinées par les mêmes méthodes dans les régions lombaire et cervicale. En raison de l'importance des renseignements fournis sur la nature intime du processus par l'examen des racines médullaires, nous croyons devoir ici entrer dans quelques détails. Ces racines si hypertrophiées et présentant à l'état frais une coloration gris rosée, donnaient à la palpation une sensation de mollesse relative dépendant de la nature même de la lésion dont elles sont atteintes. Leur dissociation s'effectuait avec une très grande facilité contrairement à ce que nous avons noté pour les nerfs périphériques, et par la dissociation, il nous a été facile d'isoler sur chaque préparation un grand nombre de tubes nerveux. Les tubes nerveux ainsi isolés, se présentaient avec les caractères suivants : Tout d'abord ils présentent plus du double de leur diamètre ordinaire, et avec un grossissement un peu fort — ob. 7  $\times$  oc. 4 ; — on constate que chaque tube nerveux est entouré par une véritable gaine de tissu conjonctif jeune. Ce tissu, qui forme un épais manchon autour de chaque tube nerveux, est constitué par des cellules fusiformes excessivement nombreuses, disposées pour la plupart, parallèlement à l'axe du tube et dont les extrémités sont couchées parallèlement ou obliquement à l'axe de ce dernier (fig. 3). Ces éléments constituent avec leurs prolongements la gaine qui enveloppe chaque tube. La facilité de la dissociation des racines et de l'isolement des tubes tient à ce que ces gaines conjonctives sont constituées par un tissu conjonctif jeune dont l'adhérence est molle et lâche.

C'est dans ces préparations de racines et là seulement, qu'on peut bien étudier la nature intime du processus. On voit, en effet, que la lésion nerveuse dans le cas qui nous occupe, est constituée par une *névrite interstitielle hypertrophique monotubulaire à marche ascendante*, et que dans les racines le processus

s'offre avec les caractères de son début, ce qui prouve bien, s'il était nécessaire, que les racines médullaires ont été prises après les nerfs périphériques. C'est encore par ces préparations de racines que l'on se rend compte de la façon dont disparaît le tube nerveux. La gaine de myéline se rétrécit peu à peu en présentant des encoches légères sur son contour, mais jamais il n'y a de section du tube, jamais de la réduction, de la myéline en boules, jamais de multiplication des noyaux de la gaine de Schwann, ni de végétation du protoplasma. Le cylindre-axe se maintient intact tant qu'il n'est pas découvert, et on en voit même beaucoup qui restent normaux bien qu'à nu au milieu de la gaine conjonctive; ce n'est que plus tard qu'ils finissent par disparaître. Le tube nerveux est alors constitué uniquement par un cylindre de tissu conjonctif.

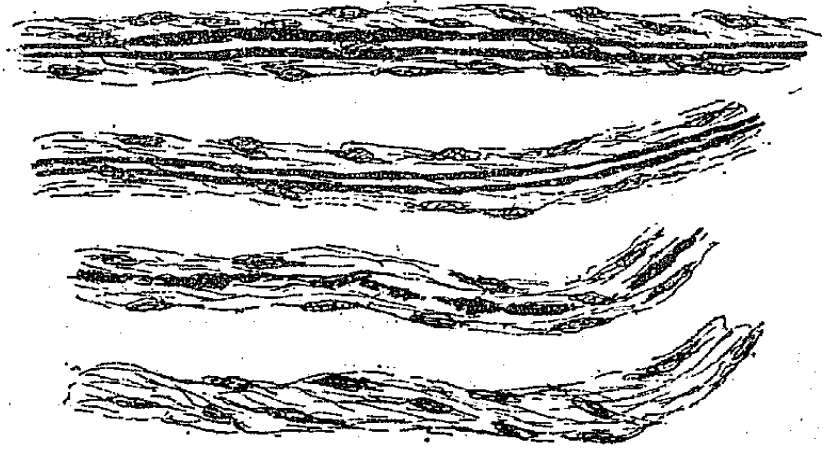


Fig. 3.

Divers degrés d'altération des tubes nerveux des racines antérieures. Manchon de tissu conjonctif à cellules fusiformes étouffant peu à peu l'élément propre de la fibre et réduisant celle-ci à un cordon fibreux.

En résumé, la lésion que présentent les nerfs, est d'ordre exclusivement interstitiel; les éléments propres du nerf: gaine de Schwann, myéline et cylindre-axe n'y jouent qu'un rôle passif. Dans aucune de nos préparations, en effet, nous n'avons pu percevoir trace des lésions caractéristiques bien connues de la névrite dite parenchymateuse. Le tube nerveux disparaît par compression ou par résorption sans réaction inflammatoire. Ajoutons que nulle part nous n'avons constaté dans nos préparations, la présence de corps granuleux.

Sur les coupes transversales des racines, après durcissement dans l'acide osmique et l'action des réactifs colorants ordinaires, on peut suivre également les différentes phases du processus, et voir des cylindres-axes nus au sein des gaines conjonctives.

De plus, sur ces coupes, on constate la présence de vacuoles tout à fait analogues à celles que nous décrirons plus loin sur les coupes de racines faites après séjour dans le liquide de Müller. Ces vacuoles peuvent être considérées, croyons-nous, comme des résultats artificiels dus à l'emploi des réactifs, de l'acool en particulier.

Ces lésions des racines existent sur toute la hauteur de la moelle épinière et sont d'autant moins prononcées qu'on examine des racines situées plus haut.

En résumé, l'examen des nerfs périphériques pratiqué à l'aide des dissociations, nous montre que nous sommes en présence d'une lésion

portant primitivement et exclusivement sur le tissu de soutènement des tubes nerveux, tissu conjonctif. Cette altération peut être résumée en quelques mots, c'est une névrite interstitielle hypertrophique *primitive et monotubulaire*.

### Examen histologique des muscles.

Cet examen a été pratiqué à l'état frais et par des coupes après durcissement sur le *court fléchisseur du gros orteil* et le *jambier antérieur gauches*, sur le *thénar de la main gauche*. Il faut faire un grand nombre de préparations pour retrouver au milieu du tissu grasseux quelques vestiges du parenchyme musculaire sous la forme de faisceaux primitifs réduits à une ou deux rangées de *sarcous-éléments* dont la gaine de sarcolemme présente une grande quantité de noyaux. Le reste de la préparation est constituée par des gaines de sarcolemme vides et des vésicules adipeuses. Sur des coupes pratiquées après durcissement dans le liquide de Müller et colorées soit par le picrocarmin, soit par l'éosine et l'hématoxyline alunée, on ne trouve également que des vestiges de fibres musculaires très réduites et très rares. Il n'existe pas de myosite interstitielle, le fond de la coupe est constitué par du tissu adipeux sur lequel se détachent les nerfs et les vaisseaux. Ces derniers présentent des altérations très marquées, les lésions sont plus marquées sur les artères dont les parois sont très épaissies que sur les veines. Les nerfs intra-musculaires vus en coupe présentent une hypertrophie colossale de la gaine lamelleuse avec disparition complète de tubes nerveux. En somme, les lésions des muscles sont caractérisées par de l'atrophie simple du faisceau primitif avec stéatose et sclérose vasculaire très prononcée, principalement pour les artères.

### TRONCS NERVEUX

Nous avons décrit à propos de la dissection des membres les modifications dans l'aspect macroscopique des troncs nerveux.

Étudiés sur des coupes transversales et longitudinales par les méthodes ordinaires, ils présentent des altérations qui, d'une façon générale, sont plus marquées dans les parties terminales et vont en diminuant à mesure que l'on considère des points plus voisins de leur origine.

Nous pouvons prendre comme type d'altération maxima une coupe du nerf plantaire interne (fig. 4). Dans son ensemble le nerf est notablement plus gros qu'à l'état normal, il a plutôt l'aspect d'un tendon que celle d'un faisceau nerveux.

La gaine conjonctive générale est épaissie, mais ce sont surtout les gaines périfasciculaires qui sont extrêmement épaissies; chaque faisceau est entouré d'un anneau fibreux très dense, très épais, régulièrement circulaire. Le tissu conjonctif interfasciculaire est lui-même très développé, très dense, bien qu'à un degré moindre que l'anneau périfasciculaire. Si nous étudions en détail un faisceau, nous n'y trouvons aucune fibre ayant conservé sa myéline; chaque tube nerveux est remplacé par un faisceau fibreux qui apparaît en coupe comme un petit champ irrégulièrement polyédrique fortement

coloré par le carmin et semé de noyaux embryonnaires. Dans chacun de ces petits champs fibreux, il est impossible de retrouver les éléments du tube nerveux, le cylindre-axe semble avoir disparu, il n'existe même plus aucune ordination concentrique comme vestige de la disposition de ces éléments, mais le tissu fibreux est disposé dans tous les sens, mêlé de noyaux qui se placent tant au centre qu'à la périphérie de la fibre.

En somme, chaque faisceau de tubes nerveux forme un tout compact d'apparence fibreuse enserré dans un anneau épais de tissu conjonctif adulte.

Ces caractères se retrouvent dans les troncs nerveux de la jambe, le nerf tibial antérieur et le nerf tibial postérieur. L'altération y est presque aussi marquée, mais les tubes sont moins tassés dans leur gaine périfasciculaire, ils sont séparés par un tissu conjonctif périfasciculaire qui est en certains points très lâche et d'apparence myxomateuse.

Le nerf sciatique dans son ensemble présente des altérations analogues, cependant les tubes nerveux commencent à y être plus reconnaissables, on y trouve quelques gaines de myéline plus ou moins complètes entourant un cylindre-axe sain. Dans tous les tubes où le cylindre-axe a pu être retrouvé et sa nature nettement caractérisée par sa situation au centre d'une gaine de myéline, nous n'avons pas trouvé de lésions de cet élément qui a son diamètre normal et sa forme régulière.

Les troncs nerveux des membres supérieurs présentent des altérations absolument comparables, comme pour les membres inférieurs, ces lésions vont en diminuant vers l'origine des

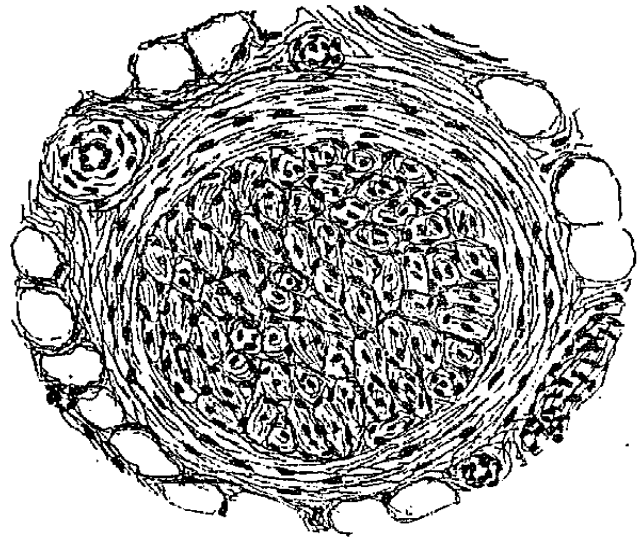


Fig. 4.

Coupe d'un faisceau du nerf plantaire interne. La gaine lamelleuse périfasciculaire est extrêmement épaissie. Les tubes nerveux sont remplacés par des cordons fibreux pleins.

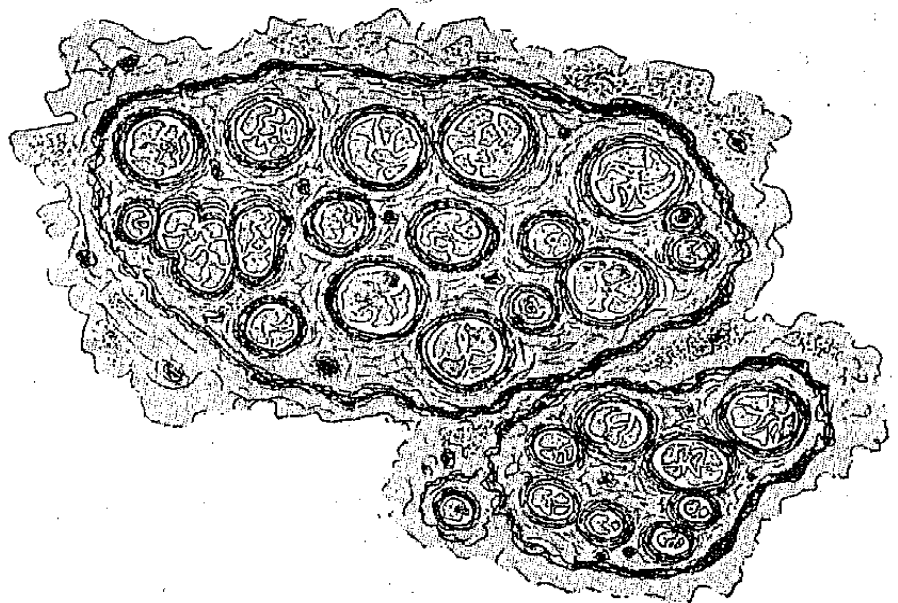


Fig. 5.

Coupe du nerf médian gauche, épaissement considérable des gaines lamelleuses. Il n'existe que quelques rares fibres à myéline dans chaque faisceau.

trons, et, toutes proportions gardées, elles sont moins intenses que dans les nerfs des membres abdominaux.

Cependant sur une coupe du nerf médian à la partie moyenne de l'avant-bras (fig. 5), on trouve à peine quelques gaines de myéline conservées. Il est vraisemblable que malgré la disparition de la gaine de myéline, beaucoup de cylindre-axes ont persisté dans les tubes bien qu'il soit difficile de les retrouver au milieu du tissu fibreux qui a envahi le tube.

#### **Examen bactériologique des troncs nerveux.**

Les nerfs médian gauche et tibial postérieur droit ont été examinés au point de vue bactériologique. Ces nerfs, qui sont restés un an dans le liquide de Müller, ont été déshydratés, puis inclus dans la paraffine et colorés par les différentes méthodes.

Les coupes, colorées par le bleu de méthylène, sont farcies d'un grand nombre de bactéries et de moisissures qui se sont développées dans la pièce pendant son séjour dans le liquide de Müller. Mais les colorations spécifiques, colorations suivies de différenciations (méthode de Gram, coloration au rouge de Ziehl) ne dénotent la présence d'aucun microbe pathogène.

#### **Examen des racines rachidiennes sur les coupes.**

Nous avons indiqué l'aspect particulier que présentaient, à l'état frais et à l'œil nu, les nerfs de la queue de cheval, l'examen microscopique donne l'explication de l'hypertrophie de ces tubes.

L'altération est à son maximum dans les racines antérieures de la queue de cheval, sur des coupes transversales colorées par la méthode de Weigert (fig. 6), on ne voit dans l'aire de chacun des faisceaux nerveux qu'un petit nombre de taches noires correspondant à une fibre qui a conservé sa myéline, et encore, pour le plus grand nombre, cette gaine n'est plus circulaire, mais irrégulière et rejetée sur le côté du tube nerveux. Les préparations colorées par le carmin et l'hématoxyline alunée montrent les détails suivants. Si l'on considère un tube nerveux isolé, on constate d'abord que sa forme est profondément modifiée, la coupe n'est plus circulaire, mais plus ou moins irrégulièrement polyédrique, le diamètre de la fibre est doublé. Dans les fibres les plus malades il est impossible de retrouver le cylindre-axe; on ne voit qu'une série de tractus conjonctifs qui ont tendance à se placer concentriquement.

Ces tractus sont séparés par un nombre considérable d'espaces clairs qui ressemblent à des vacuoles. Chacune de ces vacuoles est plus ou moins habitée par des granulations; elles correspondent soit à une substance hyaline fragmentée par la sclérose conjonctive, soit à des corps granuleux qui ont été dissous par l'alcool. Le tissu conjonctif est parsemé de nombreux noyaux embryonnaires; on en compte environ de six à dix sur la coupe transversale de chaque tube.

Dans les tubes où l'altération est moins accentuée, on trouve le cylindre-axe entouré d'une petite zone concentrique de myéline. Mais cette zone



n'occupe qu'une très petite partie du tube, elle est loin d'être absolument centrale, elle est enserrée par cette sorte de gaine conjonctive et plus ou moins déplacée sur la partie latérale.

Si l'on veut caractériser l'altération que présentent ces tubes, on peut la considérer comme une névrite interstitielle englobant chaque tube isolément dans une gaine conjonctive très épaisse et étouffant la substance propre du tube (*Névrite interstitielle péritubulaire*).

Indépendamment de cette sclérose propre à chaque tube nerveux, le tissu conjonctif intertubulaire est lui-même hyperplasié pour son compte et contribue à exagérer l'isolement et la déformation de ces tubes.

Dans les racines postérieures de la queue de cheval, l'altération semble moins marquée (fig. 7). Le nombre des tubes qui ont conservé leur gaine de



Fig. 6.

Tubes nerveux des racines antérieures de la queue de cheval. — Gr. Ob. F. Zeiss  $\times$  Oc. 1. — Hypertrophie considérable. Chaque tube est entouré d'une gaine conjonctive semée de noyaux et de vacuoles.

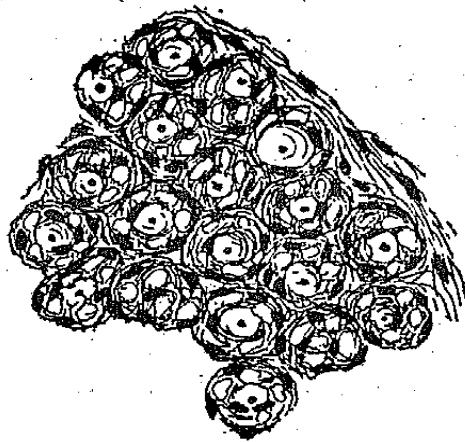


Fig. 7.

Tubes nerveux des racines postérieures de la queue de cheval. Gr. Ob. F. Zeiss  $\times$  Oc. 1.

myéline est plus considérable, les tubes sont moins séparés les uns des autres, plus régulièrement circulaires, moins hypertrophiés. Le tissu conjonctif qui englobe chaque tube est moins épais et moins dense; par contre, les noyaux embryonnaires y sont très nombreux et les vacuoles plus développées que dans les tubes des racines antérieures. Le tissu conjonctif intertubulaire est aussi beaucoup moins développé.

A mesure que l'on considère des racines occupant un étage plus élevé dans la moelle on trouve des altérations moins développées.

Le nombre des tubes qui ont conservé leur gaine de myéline augmente, tandis que la sclérose péritubulaire s'atténue. Toutefois, même à la région cervicale supérieure, les racines sont encore extrêmement malades, et nettement hypertrophiées, mêmes les postérieures qui semblent moins atteintes. Sur une coupe de la moelle, pratiquée au niveau de la cinquième racine cervicale, par exemple, on constate que dans les racines il y a à peine un tube sur trois ou quatre qui a conservé sa gaine de myéline, chaque faisceau de tube est bourré de noyaux embryonnaires.

Les vaisseaux qui accompagnent les racines sont nombreux, dilatés, sans altérations marquées de leur paroi.

### Examen de la moelle épinière.

La moelle, après durcissement dans le liquide de Müller, a été étudiée sur des coupes sériées, pratiquées aux différents étages après inclusion dans le collodion comprenant les racines. Ces coupes ont été colorées, soit par le carmin ammoniacal, soit par le carmin et l'hématoxyline alunée, soit par les méthodes de Weigert et de Pal.

Dans toute la hauteur de la moelle, les cordons antéro-latéraux sont absolument sains. Un fait mérite d'être noté : c'est l'intégrité des fibres radiculaires antérieures dans leur trajet intra-médullaire. Il est remarquable de voir, malgré l'extrême altération des racines antérieures, les fibres radiculaires correspondantes, conserver dans leur trajet intra-médullaire leur gaine myélinique, qu'elles perdent brusquement au niveau de leur émergence. Ce contraste est surtout manifeste pour la région lombaire, où les racines sont le plus malade.

L'altération des cordons postérieurs, qui était visible à l'œil nu sur la moelle fraîche, occupe une situation qui varie suivant l'étage de la moelle, considéré et pour en donner une description exacte, nous devons examiner des coupes successives, en partant de la partie inférieure de la moelle. Nous décrirons en même temps les altérations des cornes postérieures, lésions qui sont connexes.

Au niveau de la portion toute terminale de la moelle, sur une coupe au niveau de la IV<sup>e</sup> sacrée, par exemple, le cordon postérieur est sain; il n'y a qu'une très légère diminution du nombre des fibres à myéline; toutefois, cette raréfaction est plus accentuée au niveau de la zone de Lissauer. La corne postérieure est amoindrie, elle est moins riche en fibrilles nerveuses, on voit cependant s'en détacher un certain nombre de fibrilles radiculaires qui ont conservé leur myéline.

Un peu plus haut, au niveau de la II<sup>e</sup> sacrée, il existe une zone de dégénérescence manifeste dans la portion externe du cordon de Burdach. Cette zone borde la limite interne de la corne postérieure, et se prolonge en s'effilant jusqu'au niveau du col de cette corne. La limite interne de cette zone est assez diffuse, le reste du cordon postérieur est d'ailleurs un peu moins fourni qu'à l'état normal à l'exception de la partie située en arrière de la commissure postérieure. La zone de Lissauer est franchement dégénérée.

La corne postérieure, très diminuée de volume, est très pauvre en fibrilles nerveuses et ne donne plus naissance qu'à un petit nombre de fibres radiculaires.

A la hauteur de la III<sup>e</sup> lombaire, la zone de dégénérescence occupe toujours la zone radiculaire, mais elle est plus étendue, elle s'est portée un peu en dedans, en sorte que la portion médiane relativement saine du cordon postérieur est beaucoup moins large.

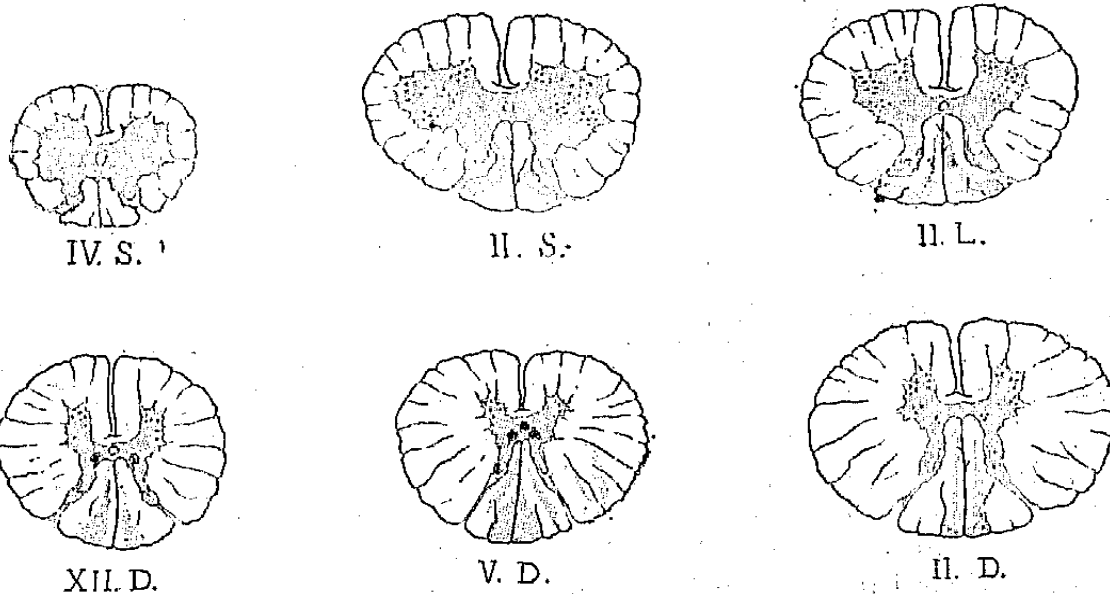
A ce niveau, la portion externe de la zone radiculaire, celle qui est accolée à la corne postérieure commence à contenir un assez grand nombre de tubes sains, tandis que la zone de Lissauer est toujours très altérée.

La corne postérieure est toujours très diminuée, et fournit quelques fibres radiculaires.

*XII<sup>e</sup> dorsale.* — En ce point, le champ de dégénérescence est rejeté vers la ligne médiane, il ne persiste plus dans cette partie qu'une très mince bande qui longe le septième médian et un petit triangle dans la partie postérieure et interne du cordon postérieur.

Dans la zone radiculaire, il existe une faible diminution du nombre des tubes nerveux.

La colonne de Clarke est manifestement altérée, elle apparaît sur les préparations (au Weigert) comme une tache blanche au milieu du reticulum nerveux de la substance grise. La corne postérieure semble, en effet,



reprendre ses dimensions normales et elle a recouvré son reticulum nerveux en grande partie.

Toutefois, les fibres radiculaires qui s'en détachent sont encore diminuées de nombre.

*V<sup>e</sup> dorsale.* — En ce point, le cordon de Goll est constitué, le champ de dégénérescence occupe toute la largeur du tiers postérieur de ce cordon, et aussi une petite bande qui accompagne le septum médian, la partie externe des deux tiers antérieurs de ce cordon est presque saine.

Dans la portion moyenne du cordon de Burdach, il existe une légère diminution de teinte qui indique la disparition d'un certain nombre de tubes.

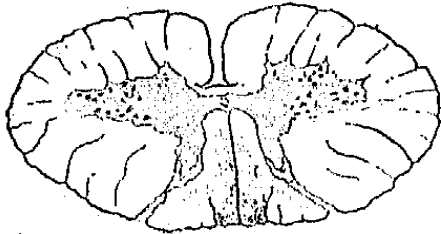
Les cornes postérieures sont encore amincies, les colonnes de Clarke altérées.

*II<sup>e</sup> dorsale.* — La disposition générale de la zone de dégénérescence se maintient. Le cordon de Goll est pris dans une plus grande étendue, mais il persiste toujours une petite bande de parenchyme nerveux presque sain dans la portion antéro-externe de ce cordon. Le cordon de Burdach présente toujours une zone diffuse de dégénérescence dans sa partie moyenne.

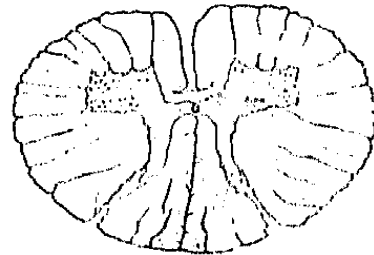
La corne postérieure est presque normale, ainsi que le nombre des fibres radiculaires qu'elle fournit.

*VII<sup>e</sup> cervicale.* — La sclérose, toujours très marquée dans le tiers postérieur du cordon de Goll, s'atténue au niveau de sa portion antéro-externe. Dans cette partie ainsi que dans la région voisine du cordon de Burdach, il existe seulement une très légère raréfaction des tubes.

*IV<sup>e</sup> cervicale.* — A partir de ce point, la dégénérescence intense se localise dans le tiers postérieur du cordon de Goll, la partie antérieure et une faible



VII. C.



IV. C.

étendue du cordon de Burdach présentent seulement une légère diminution de teinte.

La région du cordon postérieur comprise entre les deux cols des cornes postérieures et située en arrière de la commissure se maintient intacte dans toute la hauteur de la moelle.

A partir de la région cervicale inférieure, les cornes postérieures reprennent leurs caractères normaux, les fibres radiculaires qui s'en détachent sont intactes, elles ne perdent leur myéline qu'à leur sortie de la moelle.

Il est, en effet, à remarquer qu'aussi bien que pour les fibres radiculaires antérieures (quoique le contraste soit moins accentué), on trouve une disproportion considérable entre l'altération des racines postérieures et celle des fibres radiculaires intra-médullaires correspondantes.

La substance grise des cornes antérieures présente une faible diminution du reticulum nerveux. Cette altération est un peu plus marquée à la région lombaire.

Les cellules des cornes antérieures présentent un certain degré d'altération, qui n'est toutefois pas en rapport avec l'intensité des lésions des racines.

Même à la région lombaire où cette altération des racines antérieures est à son maximum, le nombre des cellules antérieures est, pour ainsi dire, normal, ces cellules ont leur aspect ordinaire, quelques-unes seulement sont globuleuses, réduites, en voie d'atrophie.

A la région dorsale, les cellules ne paraissent pas diminuées de nombre.

Dans la région cervicale, les cellules sont normales comme nombre et comme caractères histologiques.

Les parties dégénérées que nous venons de mentionner, sont constituées par une hyperplasie de la névroglie.

Le tissu interstitiel de la moelle ne présente pas d'hyperplasie, excepté dans les points qui correspondent à la dégénérescence, dans ces régions, il est atteint d'une sclérose véritable.

Les vaisseaux intra-médullaires ont leurs tuniques saines.

La pie-mère est très légèrement épaissie, elle présente en quelques points

des amas embryonnaires qui entourent un vaisseau et déterminent une légère encoche dans la substance médullaire. Les vaisseaux spinaux antérieurs sont sains, nous n'avons trouvé qu'un point dans la région dorsale où ces vaisseaux étaient entourés d'une zone embryonnaire, mais non oblitérés, ni déformés.

L'examen d'un ganglion lombaire a montré une hyperplasie considérable du tissu conjonctif interstitiel, qui donne à cet organe un volume notablement plus gros qu'à l'état normal. La dégénération des tubes s'y prolonge pour passer dans les racines postérieures et antérieures. Il ne s'agit d'ailleurs pas d'une dégénérescence des racines secondaire à une lésion périphérique, mais une altération *in situ* qui porte son action sur tout le trajet du conducteur nerveux périphérique. Les cellules ne présentent pas d'altérations appréciables sur les coupes faites après durcissement du ganglion dans le liquide de Müller.

En somme, les lésions anatomiques que nous venons d'étudier peuvent se résumer en quelques lignes. Il s'agit d'une *névrite interstitielle hypertrophique monotubulaire*. Chaque tube des nerfs mixtes est enserré dans une gaine conjonctive qui tend à étouffer les éléments propres de ce tube. La gaine de myéline disparaît d'abord, puis, beaucoup plus tard, le cylindre-axe. Cette altération est à son maximum à l'extrémité périphérique des nerfs des membres, surtout des membres inférieurs. Elle remonte en diminuant d'intensité vers l'origine de ces troncs nerveux, franchit le ganglion et intéresse les racines antérieures et postérieures. Ce qui prouve bien qu'il s'agit d'une altération interstitielle et non d'une lésion de l'élément noble et différencié de la fibre nerveuse; c'est que là où cesse l'enveloppe conjonctive du tube, à l'entrée dans la moelle, la fibre radiculaire reprend ses caractères. Il n'y a que les fibres complètement détruites qui ne se recouvrent plus de myéline et dégèrent dans leur trajet intra-médullaire.

Nous avons remarqué que les fibres radiculaires antérieures ne présentent aucune altération dans leur trajet intra-médullaire; en effet, leur centre trophique est dans les cellules saines des cornes antérieures; comme elles échappent en ce point à toute action directe, elles restent intactes; ce n'est qu'une fois sorties de la moelle qu'elles subissent l'action de l'inflammation interstitielle.

Pour les racines postérieures, la physiologie nous démontre que leur destruction retentit sur les cordons postérieurs de la moelle. Étant donnée l'importance des altérations constatées dans les racines, on pouvait s'attendre à rencontrer une dégénérescence très étendue dans le cordon postérieur; mais, dans notre cas, bien que tous les tubes des racines postérieures soient atteints, ils ne sont pas tous supprimés au point de vue physiologique, et il n'y a que les tubes complètement détruits qui réalisent les conditions expérimentales d'une section de racines. Ceux-là seuls pro-

duisent une dégénération des fibres radiculaires correspondantes dans le cordon postérieur de la moelle.

A la région lombaire où l'altération des racines atteint son plus haut degré, la sclérose correspondante du cordon postérieur est très étendue. Plus haut, dans la moelle, ces fibres dégénérées se localisent dans le cordon de Goll, à leur place habituelle, dans la partie postérieure de ce cordon. Dans les racines supérieures de la moelle, les tubes nerveux ont bien perdu leur gaine de myéline, mais ils ne sont pas complètement détruits et persistent au point de vue physiologique; aussi, dès leur entrée dans la moelle, les fibres radiculaires échappant à la cause de compression recouvrent-elles leur gaine de myéline. Le nombre des tubes complètement détruits étant fort restreint, la sclérose secondaire du cordon de Burdach est naturellement très légère.

Obs. II. — *Homme de trente-quatre ans. Atrophie musculaire avec troubles de la sensibilité et douleurs fulgurantes, ayant débuté à l'âge de quatorze ans. Début de l'atrophie par les muscles des jambes s'étendant plus tard aux muscles des mains. Intégrité des muscles de la racine des membres. Pieds bots équins. Atrophie des muscles des mains, type Aran-Duchenne. Contractions fibrillaires dans les muscles des membres et de la face. Altération considérable de la contractilité faradique et galvanique sans réaction de dégénérescence. Cypho-scoliose. Ataxie des membres inférieurs et supérieurs avec impossibilité de marcher la nuit. Dérobement des jambes. Signe de Romberg. Nystagmus dynamique. Myosis avec signe d'Argyll-Robertson. Début d'atrophie papillaire à gauche. Surdité. Abolition des réflexes patellaires et olécranien ainsi que du réflexe cutané plantaire. Altérations considérables des divers modes de sensibilité diminuant en remontant de bas en haut. Retard dans la transmission des sensations. Hypertrophie très marquée avec dureté très prononcée de tous les nerfs des membres accessibles à la palpation. Douleurs fulgurantes extrêmement intenses faisant parfois tomber le malade. Intégrité des sphincters et des fonctions génitales. Pas de troubles trophiques cutanés. Syphilis à l'âge de vingt-quatre ans. Excès alcooliques. Etat mental de dégénéré.*

*Antécédents personnels.* — A l'âge de onze ans, luxation de l'épaule. Admis à l'hospice des Enfants-Assistés, il serait resté quatre mois sans pouvoir se servir de son bras. On l'envoie, trois ans après, à Berck-sur-Mer pour une déformation de la colonne vertébrale et il est traité par le corset de Sayre. (La cypho-scoliose dont il est atteint a été remarquée par sa mère, vers l'âge de quatre à cinq ans.)

Les symptômes de son affection remontent à son séjour à Berck (quatorze ans).

Il tombait facilement en courant, avait une certaine difficulté à se servir de ses mains, et sa parole commença à présenter les caractères qu'elle a maintenant.

A la même époque également, il commença à ressentir dans les membres inférieurs et supérieurs, dans les inférieurs surtout des douleurs très pénibles

qui lui traversaient les membres comme une éclair. A cette époque également, il remarqua que son écriture se modifiait : il écrivait moins facilement et moins vite. Il travaillait alors comme compositeur dans une imprimerie, et quelques semaines après, il fut forcé de cesser son travail par suite d'une inhabilité manuelle qui l'empêchait de prendre les lettres dans les cassetins.

Les troubles de la marche avaient continué à progresser, surtout lorsque le malade se levait pour se mettre en marche, il titubait alors et oscillait sur ses jambes. Jusqu'à l'âge de vingt et un ans, ces accidents restèrent à peu près stationnaires. A cette époque, il se fracture la cuisse droite en luttant avec un camarade, fait un séjour de trente jours à l'hôpital. Pendant sa convalescence, il se casse de nouveau la cuisse droite en tombant d'une chaise et fait un second séjour de trente jours à l'hôpital. A partir de cet accident, les troubles de la motilité des membres supérieurs et inférieurs vont en augmentant avec une certaine rapidité, il est obligé de cesser son travail, et reste chez sa mère à trier des vieux papiers.

Depuis cette époque, il touche à l'Assistance publique, comme infirme, un franc par jour. A l'âge de vingt-quatre ans il contracte la syphilis (chancre et plaques muqueuses). Depuis l'âge de vingt ans jusqu'à aujourd'hui, il a fait quelques excès alcooliques.

Les troubles de la motilité allant toujours en augmentant, le malade entre à Bicêtre dans le service de M. Déjerine, le 10 février 1890.

Etat actuel (le 10 février 1890). Malade de taille au-dessous de la moyenne, facies pâle, anémique, présentant une déformation très prononcée des deux pieds et des mains, avec atrophie musculaire, le membre inférieur droit (fracture ancienne) est raccourci.

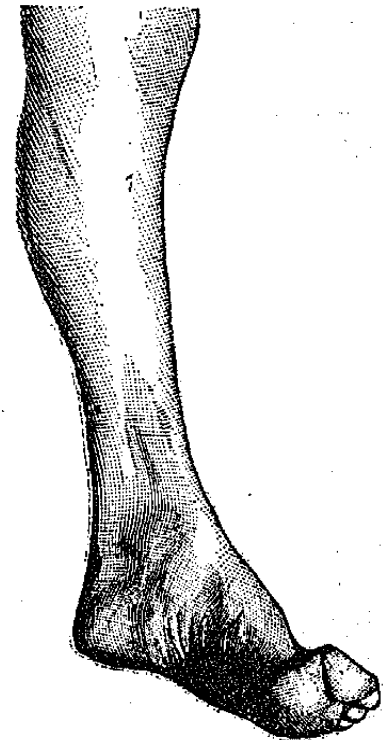


Fig. 8.

Les deux pieds présentent la déformation suivante (voy. fig. 8) : équinoisme très prononcé avec convexité du tarse. La première phalange des orteils, celle du gros orteil principalement, est en flexion dorsale, les deuxième et troisième, en flexion palmaire légère, et la flexion est plus prononcée pour la phalange unguéale que pour les autres. Les tendons des extenseurs des orteils, celui du gros orteil principalement, sont tendus et se dessinent sous la peau. L'équinoisme des pieds n'est pas tout à fait direct, mais s'accompagne d'un léger degré de varus. La convexité de la voûte plantaire interne est très exagérée, c'est un véritable pied creux, et partant le diamètre antéro-postérieur du pied est raccourci, le talon antérieur étant beaucoup plus rapproché du talon postérieur qu'à l'état physiologique. Cette attitude est maintenue, d'une part, par un certain degré de rétraction du triceps crural pour l'équinoisme ; et, pour le pied creux, par des rétractions fibreuses, étendues du calcaneum à la tête du premier métatarsien, trousseaux fibreux qui se tendent fortement dans la flexion passive. Les thénars des deux pieds sont nettement atrophiés ; pour les interosseux, l'atrophie paraît moins prononcée. Les

muscles des deux jambes sont notablement atrophiés, surtout dans le groupe antéro-externe. Les mouvements obtenus sont les suivants : le malade, à l'aide du jambier antérieur, peut produire un très léger degré de flexion dorsale, et avec les muscles de la région postérieure de la jambe, un très léger degré de flexion plantaire, ne modifiant du reste en rien la déformation du pied. Les mouvements possibles des orteils se bornent à l'exagération de l'extension dorsale de la première phalange du gros orteil de chaque côté, et une saillie notable du tendon de l'extenseur du gros orteil. Les muscles des cuisses, sans être nettement atrophiés, sont cependant peu développés ; sur la cuisse droite (ancienne fracture) les masses musculaires sont plus diminuées qu'à gauche.

La station debout et la marche sont possibles, mais à l'aide de souliers spéciaux et d'une canne (pieds nus, la marche est presque impossible). Sans canne pour s'appuyer, même avec ses souliers, le malade ne peut se tenir debout, il oscille et tomberait si on ne le retenait (ataxie statique). Debout et pieds nus, on constate quelques mouvements athétosiques des orteils. Dans la station debout, qui n'est possible qu'en élargissant fortement la base de sustentation, l'hyperextension des premières phalanges du pouce et des orteils est encore augmentée.

Les pieds appuient sur le sol, sur les talons antérieur et postérieur, ainsi que sur l'extrémité antérieure du cinquième métatarsien, qui présente, comme les deux autres points d'appui, un épaissement épidermique avec bourse séreuse. Le pied, en effet, appuie sur le bord externe par suite d'un léger degré de varus.

La force musculaire des cuisses et des jambes est assez développée. Les muscles présentent des contractions fibrillaires. Le malade marche en talonnant lançant légèrement ses jambes en avant et de côté, il ne marche pas en ligne droite, mais en festonnant comme un cérébelleux. Pour marcher, il appuie sa main droite sur une canne. Sans ses souliers conformés d'une façon spéciale, il peut seulement faire quelques pas. Signe de Romberg très accusé.

*Membres supérieurs* (fig. 9). — Atrophie musculaire, type Aran-Duchenne, égale et symétrique des deux côtés, main simienne avec griffe cubitale légère. Atrophie très prononcée des éminences thénar et hypothénar, ainsi que des interosseux. L'extension des deux premières phalanges des doigts, l'adduction et l'abduction des doigts, se font encore des deux côtés, mais sans grande force. Les mouvements des muscles des thénars sont presque abolis. Quelques contractions fibrillaires dans le long abducteur du pouce à droite. Les muscles des avant-bras sont peu développés, et le groupe épitrochléen de chaque côté est atrophié. Les mouvements des muscles des avant-bras sont conservés, mais affaiblis en particulier dans les fléchisseurs des doigts et de la main. Le long supinateur et les radiaux sont intacts des deux côtés, il en est de même pour les muscles des bras et des épaules, qui, bien que peu développés, ne paraissent pas nettement atrophiés. Les muscles du cou, de la face et de la nuque sont intacts, il en est de même pour ceux du larynx, du pharynx, du voile, du palais et de la langue. La colonne vertébrale est déformée, il existe une cypho-scoliose à concavité gauche dans la région dorsale moyenne, avec



saillie de la partie postérieure des côtes du côté droit, qui bombent en arrière, d'une façon très prononcée.

*Sensibilité* (Voir Schéma 2). — Membres inférieurs, sensibilité tactile très altérée. Nulle sur les pieds et les jambes, elle commence à réapparaître au niveau des genoux, à ce niveau la sensibilité tactile est encore très diminuée, et le malade fait des erreurs de lieu. Ainsi, quand on le touche sur la face interne du genou gauche, il reporte la sensation à la moitié supérieure de la cuisse. Dans les parties où la sensibilité tactile commence à être perçue, il

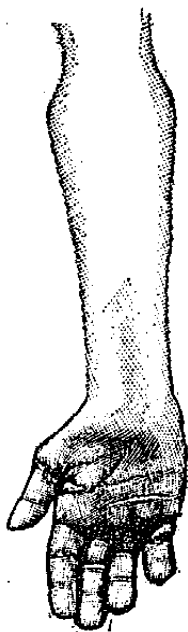


Fig. 9.

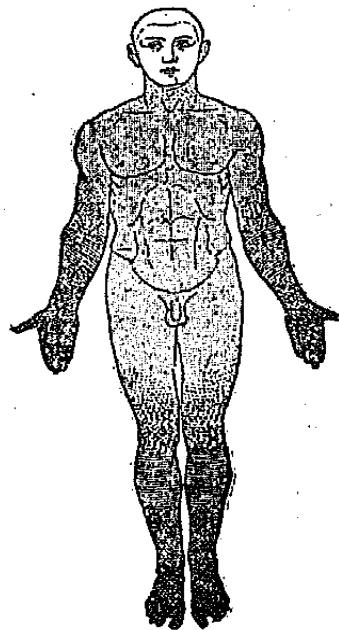


Schéma 2.

existe un retard dans la transmission, retard qui, comme l'anesthésie, diminue à mesure que l'on se rapproche de la racine du membre. Le chatouillement de la plante du pied n'est presque pas senti. Sensibilité à la douleur, très altérée également. Il existe un retard notable dans la transmission, sept à huit secondes pour le dos du pied, retard qui diminue en remontant. La localisation de la sensibilité douloureuse se fait assez exactement. La sensibilité douloureuse est pervertie par places, c'est ainsi qu'une piqûre d'aiguille sur la jambe droite détermine une sensation de brûlure. Mêmes altérations pour la sensibilité thermique (eau à 84 degrés) retard de plusieurs secondes dans la transmission avec thermo-anesthésie très prononcée. Mêmes particularités pour le froid (glace), diminution et retard qui, pour la sensibilité à la température comme pour les autres, sont d'autant plus prononcés, qu'on examine des régions plus éloignées de la racine des membres.

Membres supérieurs. Les différents modes de sensibilité, tact, douleurs, température, sont également altérés; l'altération, un peu moins prononcée qu'aux membres inférieurs, diminue aussi ici en remontant le long des membres. Le retard, très prononcé sur la peau des mains, diminue également en remontant.

Sur la face antérieure et postérieure du tronc, la sensibilité tactile et dou-

loureuse est également diminuée. Sur la face et la muqueuse buccale, la sensibilité est intacte sous tous ses modes. Abolition des réflexes patellaire et olécranien, ainsi que du réflexe cutané plantaire. Sens musculaire normal.

*État de la motilité.* — La démarche a été décrite plus haut. Le malade étant couché dans le décubitus dorsal et les yeux ouverts, l'incoordination des membres inférieurs est peu prononcée, et si on lui dit de toucher son cou-de-pied gauche avec son talon droit, les mouvements transversaux, avant d'arriver au but, sont peu marqués. Au contraire, les yeux fermés, le malade n'arrive à exécuter le mouvement qu'en faisant décrire à son pied une série de mouvements transversaux, puis, il laisse tout d'un coup tomber son talon, lorsqu'il croit être arrivé dans la bonne direction. Aux membres supérieurs, l'incoordination est plus marquée.

Les yeux ouverts, si l'on dit au malade de prendre un objet sur la table (plume, verre), sa main exécute de légers mouvements de latéralité, puis s'abat sur l'objet. Les yeux fermés, cette incoordination augmente beaucoup.

Ainsi, par exemple, lui dit-on de se toucher le nez ou une oreille avec l'index de l'une ou de l'autre main, les mouvements de latéralité s'exagèrent et le doigt tombe à droite ou à gauche du but désigné.

Le malade peut écrire avec un crayon, mais son écriture est altérée, heurtée, quoique encore très lisible. Le sens musculaire est intact dans les quatre membres, le malade, les yeux fermés, indique facilement dans quelle situation on les place. La notion de poids est très altérée, le malade ne perçoit pas des différences de poids, placés dans ses mains, si cette différence ne dépasse pas 30 grammes.

*Sens spéciaux.* — Vue. Légère inégalité pupillaire (la pupille droite est un peu plus dilatée que la gauche). Les deux pupilles présentent, du reste, un certain degré de myosis. Réflexe lumineux aboli, réflexe accommodatif conservé (signe d'Argyll-Robertson.)

A l'état de repos, pas de nystagmus. Pendant les mouvements des globes oculaires, nystagmus très net. Si l'on dit au malade de suivre le doigt que l'on promène lentement devant ses yeux, soit de droite à gauche, soit de haut en bas, on voit le globe oculaire animé de très légers mouvements transversaux ou verticaux, suivant que l'œil se meut dans l'un ou l'autre sens.

La vue est bonne, la malade lit facilement. Pas de troubles des autres sens spéciaux.

Pas de troubles génito-urinaires. État général satisfaisant. Pas de lésions viscérales. Puissance génitale conservée.

*Douleurs fulgurantes.* — Depuis l'âge de dix-sept ans, le malade ressent dans les membres inférieurs des douleurs ayant tous les caractères des douleurs fulgurantes, comme rapidité et intensité de douleur. Il lui arrive assez souvent lorsqu'il marche, d'être pris tout d'un coup dans les membres inférieurs, tantôt dans le droit, tantôt dans le gauche, d'une douleur lancinante extrêmement intense, parcourant le membre du haut en bas.

Cette douleur est tellement aiguë qu'elle l'arrête brusquement dans sa marche, parfois même elle est si forte, qu'il sent ses jambes s'affaisser sous lui et qu'il

tombe à terre. Au lit, ces douleurs se manifestent également et quand il les ressent, il met instinctivement ses jambes en extension. La durée de ces douleurs est de quelques secondes, elles surviennent assez fréquemment, deux à trois fois par semaine. Pas de douleurs constructives ni térébrantes. Pas de douleurs dans les membres supérieurs.

L'intelligence du malade est assez développée. Il parle facilement, mais la parole est légèrement scandée. Etat mental de dégénéré. Il se targue volontiers de ses vices, qui sont nombreux.

*État de la contractilité électrique, le 17 février 1890. — Courants faradiques (chariot), minimum d'excitation : 9 c. 5.*

MÉTHODE POLAIRE

	COURANT FARADIQUE	
	Droit.	Gauche.
<b>Membres inférieurs.</b>		
<i>Jambe.</i>		
Région antéro-externe. . . . .	à 0 = 0	à 0 = 0
Région postérieure. . . . .	à 0 = 0	à 0 = 0
<i>Cuisse.</i>		
Région antérieure. . . . .	à 0 = 0	à 0 contr.
Région postérieure. . . . .	à 0 = 0	à 0 contr.
<b>Membres supérieurs.</b>		
<i>Avant-bras.</i>		
Fléchisseurs. . . . .	à 2 <sup>c</sup>	à 1 <sup>c</sup>
Extenseurs . . . . .	à 0 = 0	à 0 = 0
Thénar, hypothénar, interosseux . . . . .	à 0 = 0	à 0 = 0
<i>Bras.</i>		
Biceps . . . . .	à 7 <sup>c</sup>	6.5
Triceps . . . . .	à 7 <sup>c</sup>	6.5
Deltoïde . . . . .	à 7 <sup>c</sup>	7 <sup>c</sup>

La sensibilité électrique est abolie presque complètement. En employant l'appareil magnéto-électrique, on obtient des contractions dans tous les muscles où les courants faradiques ne déterminaient rien. Ce fait important dont nous devons la connaissance au Dr Dubois, de Berne, montre qu'en réalité, ici, il n'y a pas véritablement abolition de la contractilité faradique.

Courants galvaniques. Galvanomètre aperiodique. Méthode polaire.

Membre inférieur droit. Muscles de la jambe à 15 M a, NFC et PFC = 0. Fléchisseurs de l'avant-bras droit à 20 M a, NFC > PFC. Pas de réaction de dégénérescence.

L'observation précédente résume l'état du malade en 1890. A partir de cette époque jusqu'à aujourd'hui, les phénomènes notés ont été les suivants : Tout d'abord le myosis s'est accentué et le réflexe lumineux est complètement éteint depuis un an. En outre la pupille droite est un peu déformée, allongée dans le sens vertical.

L'atrophie musculaire n'a que très peu progressé depuis cette époque, et la force des bras, des jambes, est encore à l'heure actuelle (mars 1893), très développée.

Par contre, les symptômes d'incoordination ont augmenté, le malade se sent moins assuré sur ses jambes. Il peut marcher, aller facilement à pied depuis Bicêtre à l'avenue d'Italie, en s'aidant d'une canne et en regardant attentivement le sol. Les yeux fermés, il ne peut se tenir debout et peut encore moins marcher. Depuis près de trois ans il ne peut plus marcher la nuit, aussi rentre-t-il rarement le soir, et il ne peut le faire que si, en descendant du tramway, il trouve quelqu'un pour le soutenir par un bras et le diriger jusqu'à l'hospice. S'il ne trouve personne, il s'assied par terre jusqu'à ce que passe un camarade qui puisse l'accompagner. Il éprouve très souvent aujourd'hui un symptôme qu'il ne ressentait que rarement autrefois, à savoir, le dérochement des jambes (*Giving way of the legs*) des auteurs anglais. Ce phénomène se montre chez lui sans aucune raison; étant debout, appuyé sur sa canne, tout à coup il tombe assis à terre. L'incoordination des membres supérieurs a également augmenté. Les troubles de la sensibilité et les douleurs fulgurantes présentent autant d'acuité qu'autrefois. Lorsqu'il ressent ces douleurs, il tombe généralement à terre.

La cypho-scoliose a un peu augmenté.

*Sens musculaire.* — Si le malade peut, les yeux fermés, reproduire assez exactement avec un membre les attitudes passives imprimées à l'autre membre, par contre, la *notion de position* est chez lui très altérée. Lorsqu'on lui dit de toucher, les yeux fermés, une partie quelconque de l'un ou l'autre de ses membres, il commet des erreurs de lieu considérables et n'arrive à l'endroit désigné qu'en glissant son doigt sur la peau jusqu'à ce qu'il ait atteint le but. A la face, il existe depuis plus d'un an, des symptômes spéciaux : contractions fibrillaires très nettes des releveurs des commissures avec saillie des lèvres et renversement en dehors de la lèvre inférieure. Le malade peut faire la moue et siffler, mais il siffle beaucoup moins facilement qu'autrefois. Rien du côté du facial supérieur. Ce malade, qui avait déjà autrefois l'ouïe dure, est atteint actuellement d'une surdité assez prononcée qui s'est développée progressivement. L'examen des yeux pratiqué par M. Viallet, le 16 mars 1893, fournit les renseignements suivants : Œil gauche et œil droit, hypermétropie et astigmatisme, vision normale après correction. Fond de l'œil normal. Nystagmus dynamique. Pupilles. Myosis double, pupille droite un peu plus dilatée que la gauche, déformée, elliptique à grand axe oblique en bas et en dedans. Réaction pupillaire abolie pour la lumière, conservée pour la convergence. Signe d'A. Robertson. Sens chromatique normal. Champ visuel normal. L'état mental est toujours le même, c'est celui d'un dégénéré vicieux racontant sa vie passée (il a été souteneur jusqu'à l'âge de vingt ans), sans regret comme sans forfanterie, comme une chose

toute naturelle. Aucune notion du bien et du mal. Enfin, symptôme important que nous avons été amené à chercher chez ce malade après avoir pratiqué l'autopsie de sa sœur, tous les troncs nerveux des membres accessibles à la palpation, à savoir, le cubital au coude, le radial dans la gouttière de torsion, le médian à la face interne du bras, le sciatique poplité externe au niveau de la tête du péroné, tous ces nerfs sont augmentés de volume, d'un diamètre double de celui de l'état ordinaire et très durs à la palpation. Ils ne paraissent cependant pas sensiblement plus douloureux à la pression que dans l'état normal.

Si nous résumons brièvement les symptômes présentés par nos deux malades nous voyons qu'il s'est agi dans les deux cas d'une affection analogue en certains points à l'atrophie musculaire étudiée par les différents auteurs que nous avons cités au commencement de ce travail, mais en différant complètement sur d'autres. C'est ainsi que nous retrouvons chez eux une atrophie musculaire à marche lente et progressive ayant débuté dans le bas âge (Obs. I), vers la douzième année (Obs. II), par les muscles des extrémités inférieures, puis ayant atteint plus tard ceux des extrémités supérieures, mains et avant-bras, une déformation des pieds en équin (Obs. II), en varus (Obs. I). Mais, si la déformation générale des pieds est semblable dans nos cas à celle constatée par les auteurs précédents chez leurs atrophiques, il n'en est pas de même de celle des orteils qui, chez nos deux malades, présentait une attitude particulière imprimant à leurs pieds une forme spéciale. Dans ces deux cas, en effet, la première phalange des orteils, celle du pouce en particulier était en flexion dorsale forcée, les deux autres étant en flexion palmaire. Cette griffe des orteils n'est signalée que dans un petit nombre d'observations par les auteurs qui nous ont précédé. Elle fait défaut chez la plupart des malades dont ils ont donné des reproductions et chez lesquels les orteils sont représentés en flexion plantaire. Si on ajoute aux symptômes précédents l'existence de contractions fibrillaires, l'absence des réflexes tendineux, l'altération très prononcée de la contractilité faradique et galvanique, l'intégrité des sphincters, tous symptômes constatés également chez nos deux malades, on voit combien était grande, objectivement parlant du moins, la ressemblance clinique qu'ils présentaient avec l'atrophie musculaire du type Charcot-Marie.

Mais la ressemblance n'allait pas plus loin, car chez nos deux malades il existait d'autres symptômes que l'on n'a pas rencontrés jusqu'ici dans cette dernière affection et que nous allons passer successivement en revue.

*Sensibilité.* — Dans l'atrophie musculaire familiale débutant par les extrémités, il est de règle que la sensibilité subjective et objective soit intacte dans tous ses modes, et ce n'est que très exceptionnellement qu'elle

a été trouvée altérée et jamais à un degré aussi prononcé que chez nos malades. Dans nos deux cas, en effet, il existait des troubles extrêmement marqués de la sensibilité (voy. schémas) avec retard dans la transmission des impressions, troubles plus accusés aux membres inférieurs qu'aux membres supérieurs et diminuant d'intensité de la périphérie au centre. Dans nos deux cas encore, il existait des douleurs fulgurantes, atteignant un degré d'acuité tel, chez le malade de l'Observation II, que lorsqu'elles se produisent le malade s'affaisse par terre. Les réflexes cutanés enfin étaient dans nos deux cas abolis.

*Motilité.* — Chez nos malades, il existait une incoordination motrice très nette des quatre membres. Difficile à apprécier dans les membres inférieurs chez le malade de l'Observation II qui, du fait, de son atrophie ne pouvait guère marcher ; elle était, par contre, facile à constater dans les membres supérieurs de cette malade où elle offrait des caractères aussi accusés que dans le tabès médullaire classique à début dorso-lombaire ayant envahi la région cervicale. Chez le frère, actuellement encore à Bicêtre, l'incoordination présente les caractères suivants : Le malade ne peut marcher qu'avec une canne et en fixant le sol, il ne marche pas en ligne droite, mais festonne en marchant. Il steppelégèrement en marchant — du fait de son équinisme — mais sa marche est différente de celle d'un atrophique steppeteur. En steppant, en effet, il lance ses jambes avec brusquerie et ses pieds retombent lourdement sur le sol, sa démarche a un aspect saccadé caractéristique. Privé de sa canne, il ne peut se tenir debout et encore moins marcher. Lorsqu'en marchant il veut changer de direction, tourner sur place, il le fait avec une grande lenteur et en appuyant successivement sa canne tout autour de ses jambes. Les yeux fermés, il est incapable de faire un pas et s'affaisse (signe de Romberg), de même si on lui dit de regarder en l'air. En plein jour et avec sa canne il peut tant bien que mal marcher un certain temps, dès que la nuit arrive il devient complètement incapable de marcher et même de se tenir debout. Souvent, sans cause appréciable, étant debout, appuyé sur sa canne, ses jambes se dérobent sous lui et il se trouve à terre (*giving way of the legs* de Gowers). L'incoordination n'est pas moins marquée aux membres supérieurs et, lorsqu'on dit au malade de prendre un objet, de se toucher l'extrémité du nez, etc., il n'y arrive qu'après avoir commis plusieurs erreurs de lieu successives, erreurs de lieu dont l'amplitude augmente beaucoup par l'occlusion des yeux.

*Sens musculaire.* — La faculté de reproduire les yeux fermés, avec un membre, une attitude passive imprimée à un autre membre, était conservée chez ces deux malades, tandis que la *notion de position* des membres — faculté de pouvoir, les yeux fermés, atteindre exactement une partie de la surface cutanée — était par contre profondément lésée. Chez

nos deux malades enfin il existait des phénomènes pupillaires, myosis avec réflexe lumineux lent (Obs. I), myosis avec signe d'Argyll Robertson (Obs. II) et nystagmus dynamique dans les deux cas. Ajoutons enfin l'existence chez ces deux malades d'une cypho-scoliose qui, chez la malade de l'Observation I, était arrivée à un degré de développement excessif. En d'autres termes, nos malades étaient des atrophiques ataxiques et, c'est en se basant sur cette double symptomatologie, et sur l'existence de la déformation des pieds, que l'un de nous crut pouvoir diagnostiquer chez eux l'existence d'une forme particulière de maladie de Friedreich avec atrophie musculaire et troubles de la sensibilité et à publier sous ce titre leurs observations (1).

L'autopsie de la malade de l'Observation I nous ayant montré que ce diagnostic ne pouvait être maintenu, nous croyons devoir résumer maintenant les résultats nécroscopiques constatés dans ce cas. Ces lésions sont de trois ordres, musculaires, nerveuses et médullaires. Dans les muscles, les lésions sont celles de l'atrophie simple, portée à un degré excessif, avec lésions vasculaires très marquées, et plus accusées dans les artères que dans les veines. Du côté des nerfs, il existe une névrite interstitielle hypertrophique extrêmement accusée, diminuant légèrement d'intensité de la périphérie au centre, et du côté des racines médullaires il existe une lésion semblable, mais ici, bien que l'état hypertrophique des nerfs soit très accusé, la lésion est moins avancée en organisation. Ce fait, démontré par l'examen histologique (voy. fig. 3), prouve bien que les racines n'ont été atteintes qu'après les nerfs périphériques en même temps qu'il nous explique pourquoi ces racines si hypertrophiées n'avaient pas sensiblement augmenté de consistance. Du côté de la moelle enfin, il existait une sclérose des cordons de Goll et de Burdach à la région lombaire, diminuant de bas en haut pour les cordons de Burdach qui, au niveau du renflement cervical, ne présentaient que des altérations légères et se limitant dans cette même région à la partie postérieure des cordons de Goll. Toutes les autres régions de la moelle étaient saines et, les ganglions spinaux, atteints également de sclérose hypertrophique, présentaient un état normal de leurs cellules.

Comment interpréter la nature des lésions constatées dans cette autopsie. Il est incontestable que nous avons affaire ici à un cas de névrite interstitielle périphérique *primitive et monotubulaire* qui, remontant peu à peu de la périphérie jusqu'aux racines médullaires, a déterminé dans les cordons postérieurs la lésion dont nous avons parlé, et par le même mécanisme que celui suivant lequel se produisent les lésions médullaires dans le tabès dorsal, dans les lésions pathologiques (compressions) ou expérimentales des racines postérieures. En d'autres termes, la lésion des cordons postérieurs, ici, n'est autre chose que la prolongation dans

(1) J. Dejerine. *Mém. de la Société de Biologie*, 1890, p. 43.

ces cordons de la lésion des racines correspondantes. Par contre, la lésion des racines antérieures, qui était tout aussi accusée que celle qui existait dans les racines postérieures, ne s'est pas propagée aux cornes antérieures de substance grise, dont les fibres radiculaires et les cellules motrices ne présentaient pas d'altérations appréciables. C'est là une particularité qui n'a rien de très étonnant, puisqu'ici la lésion remontait en sens inverse du développement et partant des fonctions de ces racines. Rien ne prouve, du reste, que les cellules des cornes antérieures n'eussent, par la suite, participé au processus, si la durée de l'affection eût été plus longue.

Les lésions constatées dans notre cas, sont donc celles de la névrite interstitielle ascendante avec lésion médullaire consécutive. Voyons maintenant s'il existe des cas analogues déjà publiés. Le cas de Friedreich déjà cité s'en rapproche à beaucoup d'égards ; ici également on a constaté l'existence d'une névrite à marche ascendante avec sclérose secondaire des cordons de Goll ; mais, dans ce cas, les nerfs n'étaient pas *hypertrophiés*, et si, pendant la vie, l'atrophie musculaire était topographiée de la même manière que chez notre malade, par contre, il n'existait ni troubles de la sensibilité, ni incoordination motrice, ni nystagmus, ni cyphoscoliose.

Le cas suivi d'autopsie, rapporté par Dubreuilh (Obs. II), concerne bien cela est évident, un cas d'atrophie musculaire des quatre extrémités, mais il diffère du nôtre au point de vue anatomo-pathologique — *absence d'hypertrophie* des nerfs et de lésions médullaires — de même qu'il en diffère complètement au point de vue clinique, car, dans ce cas, comme dans celui de Friedreich, les troubles de la sensibilité et l'incoordination motrice faisaient défaut.

Nous n'avons trouvé dans la littérature médicale qu'une seule observation suivie d'autopsie semblable à la nôtre, c'est le cas rapporté par MM. Gombault et Mallet, en 1889 (1). Dans ce cas, les symptômes et les lésions sont les mêmes que dans le nôtre : Début dans l'enfance, atrophie musculaire prédominant dans les extrémités, troubles très accusés de la sensibilité, incoordination motrice. A l'autopsie, névrite interstitielle avec hypertrophie des troncs nerveux et des racines médullaires et sclérose des cordons postérieurs diminuant de bas en haut. MM. Gombault et Mallet ont interprété leur cas d'une manière différente de celle dont nous interprétons le nôtre et l'ont considéré comme un exemple d'ataxie locomotrice de cause spinale développée dans le jeune âge plutôt que comme une affection spéciale caractérisée par des lésions particulières, et dont les symptômes tendraient, il est vrai, à se confondre avec ceux du tabès. Pour nous, il nous paraît évident que le cas des auteurs précédents est tout à fait identique aux nôtres et relève de la même

(1) A. Gombault et Mallet. Un cas de tabès ayant débuté dans l'enfance. — Autopsie, avec 1 pl. *Arch. de Méd. expér.*, 1889, p. 385.



pathogénie — névrite interstitielle hypertrophique ascendante avec lésions médullaires consécutives.

Il est certain que les cas que nous rapportons dans notre travail constituent des exemples d'une affection nouvelle, non encore classée et qui se distingue nettement au point de vue clinique et anatomo-pathologique des cas étudiés par Eulenburg, Eichhorst, Friedreich, Ormerod, Hammond, Cbarcot et Marie Brossard, Tooth, Hoffmann, Dubreuilh, etc. Ils n'ont de commun, en effet, avec ces derniers, que l'atrophie musculaire et en différent, ainsi que nous l'avons indiqué, par toute une série de symptômes donnant un cachet spécial à l'affection que nous étudions ici, et par la nature même des lésions — absence d'hypertrophie des nerfs.

On pourrait toutefois se demander si nos cas ne diffèrent pas de ceux rapportés par les auteurs précédents, simplement par ce fait que nos malades ayant déjà un certain âge, l'affection chez eux aurait pu, par conséquent, acquérir un développement plus prononcé. Si tous les cas rapportés par les auteurs dont nous venons de parler, se rapportaient uniquement à des enfants, l'objection pourrait paraître spécieuse, mais, comme dans le nombre il se trouve des malades ayant dépassé la vingtième et même la trentième année (cas de Friedreich 37 ans, cas de Dubreuilh 36 ans), sans avoir présenté ni incoordination motrice, ni troubles de la sensibilité, il est évident que cette hypothèse doit être laissée de côté.

En résumé, nous croyons que les cas que nous venons de rapporter — et dont un a été suivi d'autopsie — constituent une affection nouvelle relevant d'une lésion particulière des nerfs périphériques, névrite interstitielle hypertrophique ascendante et se prolongeant dans les cordons postérieurs. Cette affection se présente en clinique avec les caractères suivants : Début, dans le bas âge ou la seconde enfance, par de l'atrophie musculaire des extrémités avec altération de la sensibilité et douleurs fulgurantes, cypho-scoliose, hypertrophie et dureté des troncs nerveux, absence de troubles trophiques cutanés. Puis apparition de symptômes d'incoordination motrice avec signe de Romberg, myosis avec réaction lumineuse lente ou abolie — signe d'Argyll Robertson et nystagmus dynamique.

Le tableau clinique présenté par les malades est alors celui d'un atrophique doublé d'un ataxique. Cette affection est, en général, familiale et doit être considérée comme une maladie d'évolution relevant d'une anomalie de développement du système nerveux périphérique, opinion que vient encore corroborer l'état de dégénérescence mentale présentée par nos malades (1). Le diagnostic ne nous paraît pas devoir soulever de

(1) Nous n'avons pas discuté dans nos cas l'hypothèse d'une névrite de cause infectieuse, car l'examen bactériologique des nerfs n'a donné que des résultats négatifs, résultats qui, du reste, étaient plus que probables, étant donné le caractère familial de l'affection, l'absence de troubles trophiques

difficultés lorsqu'on se trouve en présence de malades présentant une symptomatologie analogue à celle que présentaient les nôtres. On aura soin, dans les cas douteux, d'examiner les troncs nerveux des membres qui sont toujours augmentés de volume et de consistance dans l'affection que nous venons de décrire. Nous désignons cette affection sous le nom de *Névrite interstitielle hypertrophique et progressive de l'enfance*.

cutanés, etc. Nous tenons à faire remarquer que nos cas, sont jusqu'ici les seuls dans lesquels, en dehors de l'infection lépreuse, on ait constaté jusqu'ici une hypertrophie des tissus nerveux. Dans nos cas, cette hypertrophie était régulière et uniforme sur tout le trajet des nerfs qui ne présentaient de nodosités qu'au niveau des ligaments annulaires du tarse et du carpe.

---