

REGISTRO DE CASOS

SCLÉROSE LATÉRALE AMYOTROPHIQUE ET TRAUMATISME

M. SCHACHTER *

Au cours de l'année 1945, nous avons publié l'observation d'un homme qui avait fait une chute d'une hauteur de 8-10 mètres et chez qui, environ 15 ans plus tard, se sont installés les symptômes d'une sclérose latérale amyotrophique; les relations entre le traumatisme et l'installation tardive de la maladie de Charcot chez cet homme nous ont paru d'autant plus significatives que le traumatisme avait entraîné non seulement un état comateux profond pendant trois jours, mais aussi une faiblesse généralisée obligeant le malade de s'aliter pendant plusieurs semaines.

Ayant étudié récemment un nouveau cas de sclérose latérale amyotrophique où le traumatisme crânien subi par la malade s'est imposé à nous en tant que facteur étiologique, nous avons estimé intéressant d'en faire la relation détaillée.

OBSERVATION — Z. G., âgée de 41 ans, nous consulte parce que depuis quelque temps elle constate que son langage s'est altéré, qu'il lui arrive de mordre ses gencives lorsqu'elle mange et qu'elle salive beaucoup. Dans son passé pathologique, il faut noter seulement une chorée de Sydenham à 11 ans, qui a guéri sans laisser de séquelles. Dans sa famille, notons seulement la comitialité dont est atteint un oncle paternel. Il y a quelques mois la malade a reçu un coup violent au niveau de la *région médio-frontale*; elle n'a pas perdu la connaissance, mais est restée éblouie pendant quelques instants. C'est environ 3-4 semaines après cet accident — qui fut considéré comme sans importance et dont on n'a pas estimé utile de faire une vérification médicale et radiologique — que notre malade a observé que sa voix devenait de plus en plus nasonnée et de plus en plus difficile à être comprise; elle a constaté également qu'elle ne fredonnait plus comme par le passé et ne pouvait pas se moucher le nez "comme avant". Lentement, elle constata qu'elle "salivait" anormalement, qu'il lui est devenu difficile, sinon impossible, de bâiller. Depuis quelques mois, s'ajoute à ces signes une certaine difficulté de se servir de sa main droite. Nous apprenons que depuis quelques mois, la patiente se fatigue visiblement lorsqu'elle fait le moindre effort. Fonctions digestives: mastication un peu difficile; déglutition pratiquement normale, sans reflux des liquides. Psychiquement, la malade est plutôt déprimée et triste, visiblement à cause des troubles ci-dessus notés dont elle constate l'accentuation; présente aussi, depuis trois-quatre mois, des crises de rire incoercible qui ne semblent pas être suffisamment motivées par les circonstances extérieures.

* Médecin-chef des consultations de Neuro-psychiatrie Infantile, du Comité de l'Enfance Déficiente de Marseille (France).

Examen médical — Il s'agit d'une femme somatiquement bien proportionnée; masses musculaires et adipeuses moyennement développées; squelette normal; stigmates pileaires axillo-pubiens et glandes mammaires, de type adulte. Thyroïde palpable. Chvostek III bilatéral; réflexe buccal absent. Langue de morphologie normale, pas de fibrillations, pas de signes d'atrophie; mais la motricité est diminuée: la malade ne peut pas bien enrouler la langue; les mouvements latéraux nous paraissent paresseux. Dans les masses musculaires on ne constate pas d'amyotrophies nettes; la force segmentaire des quatre membres est diminuée, mais de façon pratiquement égale des deux côtés. Les réflexes des quatre membres sont très vifs; pas de signes pyramidaux; les épreuves cérébelleuses sont normalement exécutées. La malade affirme que la main droite est devenue lourde et prétend avoir des difficultés de s'en servir correctement; nous ne trouvons pas d'atteinte des petits muscles de cette main. La voix est nasonnée; le langage difficile à comprendre; notons aussi que la voix est un peu "affectée", criarde et enfantine, comme pour "faire impression".

Nous avons soumis la malade à un traitement comportant, ensemble avec un repos à la maison, des vitamines E, extrait hépatique et calcium. Le traitement a été suivi pendant quelques semaines et comme on ne pouvait pas parler du moindre résultat favorable, nous avons conseillé une observation dans une clinique.

Lors de l'entrée dans le Service, on avait noté la difficulté dans la mastication, la déglutition des solides, la voix nasonnée, le langage difficile à comprendre; la difficulté d'ouvrir largement la bouche, la "paresse" des mouvements de la langue et la salivation quasi permanente. Au niveau de la langue, des *fibrillations* sont apparues. Il y avait aussi une parésie faciale droite, de type central. L'examen ophtalmologique a montré un fond des yeux normal.

En raison du comportement parfois puérile ou "théâtral" de notre malade, et du fait que la tonalité de sa voix pouvait faire croire à une véritable "mise en scène", on avait pensé à la possibilité de troubles hystériques. C'est pour éliminer ces soupçons qu'on a pratiqué "un torpillage" électrique qui, bien entendu, n'a nullement modifié les troubles de la phonation et de l'articulation. De même, une narcoanalyse n'a apporté aucun fait digne de mention: effectivement, cette femme est heureuse dans son ménage; n'a pas de conflits intimes ou familiaux; sans être riche, sa situation matérielle est un facteur qui ne semble pas du tout la tracas-

ser. Un EEG (Prof. H. Gastaut) montre l'absence de toute lésion de type focalisé; dans les régions postérieures, a été noté une ébauche de pointes-ondes, ce qui a permis de conclure en faveur d'une *dysfonction possible des structures du tronc cérébral*. Une radiographie crânienne montre une selle turcique globuleuse, mais sans altérations nettes; la voûte crânienne est mince, mais sans altérations dignes de mention.

Ré-examinée, après son séjour à l'hôpital, cette malade nous apparaît plutôt amaigrie; elle mesure 153 cm et pèse 54 kg. Elle se plaint que son *membre inférieur droit* lui semble être "en plomb": elle doit faire des efforts pour marcher; il lui arrive, souvent, que ce membre fléchit de façon brusque, risquant de la faire tomber. L'auscultation ne montre rien au niveau du cœur, alors que la malade s'essouffle facilement lors des moindres efforts. Foie et rate dans des limites normales. Rien aux poumons. Sphincters: rien à noter.

A l'examen neurologique, nous notons une certaine *atrophie des petits muscles des deux mains*; la préhension est possible, mais faible et maladroite. Les réflexes sont vifs des deux côtés. Aux membres inférieurs, un Babinski net, quoique intermittent, plus accusé du côté gauche; les réflexes rotuliens et achilléens sont très vifs. La malade ne peut pas bien ouvrir la bouche; la langue est un peu *aminée*, les mouvements latéraux sont paresseux, lents; ne peut pas enrouler la langue; on note, de temps à autre, des fibrillations fines. Nous dit qu'elle ne peut pas boire "comme avant", car cela la fait tousser; plus encore, il lui arrive de voir couler le liquide hors de la bouche. La déglutition des solides est malaisée.

La parole scandée, lavée, nasonée, difficile à comprendre. Les réflexes oculaires sont normaux des deux côtés; motilité oculaire extrinsèque normale.

Au point de vue psychique, rien de particulier à noter. Selon le mari et les autres membres de la famille, la malade est toujours intelligente. Nous la soumettons au test de Rorschach: en 12 minutes, la patiente a donné 15 réponses, sans refuser aucune planche. Dans l'interprétation des résultats on constate non seulement le petit nombre des réponses (la somme R est inférieure à la normale), mais aussi la pauvreté des facteurs symbolisant l'intelligence (G; K; O; F+ %); mais il faut tenir compte du niveau intellectuel modeste du sujet. Du point de vue affectif, existence d'une unique interprétation chromesthésique (tendance à l'irritabilité, une note de caractère qui correspond à ce que nous disent les familiers de la patiente). Mais, nous retenons surtout la relative fréquence des interprétations auto-somatiques (Anat. 33%) traduisant l'intense préoccupation due à la maladie. Certaines interprétations anatomiques peuvent traduire des préoccupations intimes chez cette femme dont la vie sexuelle est, certainement, perturbée du fait de la maladie; nous pensons à l'interprétation insolite donnée à la planche II et à celle de la planche X, où le "rose" devient "les hanches".

La dernière visite à cette malade a été faite environ 11 mois après notre premier examen. L'état de la malade est, cette fois-ci, très grave. Nous la trouvons assise; elle n'est plus capable de marcher; si elle est soutenue, elle ébauche quelques petits pas, mais elle a la tendance à tomber vers la gauche; le corps penche très nettement en avant. Les membres supérieurs sont atrophiés dans l'ensemble, et sont presque collés au tronc; les mouvements d'écartement des bras sont à peine possibles à droite; à gauche, aucun mouvement d'abduction; si nous essayons de le faire, la malade pousse des gémissements. Les deux mains sont fortement fléchies dans la paume; attitude de "griffe", avec atrophie diffuse des petits muscles; les essais d'ouvrir la main réussissent à droite seulement; à gauche on déclanche des douleurs intenses. Les réflexes des membres supérieurs sont très vifs. Au niveau des membres inférieurs, amyotrophie diffuse portant surtout sur les masses musculaires des cuisses; les réflexes sont très vifs; Babinski très net des deux côtés. Au niveau des cuisses et des jambes, quelques fines fibrillations peuvent être observées de temps à autre. La pression des masses musculaires est douloureuse à la racine des membres inférieurs. Sensibilité superficielle au tact et à la piqûre normale. La malade peut ouvrir la bouche, mais de façon limitée cependant; la motilité linguale est lente, limitée; on note à la fois la relative atrophie et quelques fibrillations fines à son niveau. Déglutition difficile; le reflux est rarement noté. *Longage*: on ne comprend plus rien de ce qu'on pourrait appeler l'ombre d'une sonorité articulée. Psychiquement, selon le mari, elle serait alerte, comprenant tout; cela est indirectement confirmé par le regard vif et la motilité oculaire. Sexuellement, la malade est pratiquement indifférente, tout en étant affectueuse avec son mari. Sphincters intacts. Sommeil normal. Appétit bon (on doit la nourrir à la cuillère).

Au point de vue thérapeutique, la malade a continué à prendre des vitamines (vitamine E surtout) des extraits hépatiques et des préparations caliques, sans obtenir le moindre résultat. Récemment la malade a été soumise au traitement de *Nyhans* (avec des cellules fraîches!).

En somme, il s'agit d'une femme, mariée sans enfants, âgée de 41 ans, qui 3 à 4 semaines après un traumatisme crânien, sans perte de connaissance, présente une constellation symptomatique comportant essentiellement une faiblesse portant sur la main droite et des difficultés dans la parole, la voix étant devenue nasonée, lavée, rendant la compréhension malaisée. Lentement, au cours des semaines suivantes, le tableau clinique d'un syndrome labio-glosso-pharyngo-laryngé, associé à amyotrophies diffuses aux quatre segments et à des fibrillations musculaires, finit par imposer le diagnostic de sclérose latérale amyotrophique. En un an après notre premier examen clinique, la malade est presque complètement immobilisée chez elle, les troubles bulbaires importants faisant redouter une fin prochaine.

Ajoutons que cette malade ne présente pas de troubles psychiques proprement dits. Son orientation dans le temps, l'espace et la compréhension sont de type normal. Au test de Rorschach nous avons noté surtout une très nette préoccupation auto-somatique en relation avec sa maladie. L'examen électro-encéphalographique a montré des altérations faisant penser à une dysfonction des structures du tronc cérébral. L'examen ophtalmologique est resté, dès le début jusqu'au moment où nous avons perdu de vue cette malade, entièrement normal.

Ce qui a motivé la présentation de notre observation, c'est la relation entre la sclérose latérale amyotrophique et le traumatisme cranien subi par cette malade.

Il est impossible de discuter ici le problème, toujours aride et mal connu, de l'étiologie de la maladie de Charcot. Depuis notre publication, en 1933, d'une courte étude sur l'étiologie et la pathogénie de cette affection, peu de progrès réels ont été réalisés. Rappelons que, du point de vue étiologique, l'on incrimine soit des facteurs hérédito-familiaux, soit des intoxications chroniques (de type oxyde de carbone, alcoolisme) soit, enfin, les traumatismes.

En ce qui concerne, tout particulièrement, le rôle du *facteur traumatique* qui nous intéresse ici, on sait que tous les auteurs ne sont pas convaincus de son intervention réelle dans le déclenchement d'une affection "dégénérative" aussi compliquée. On se contente, souvent, de supposer que le traumatisme a été tout simplement un "facteur occasionnel" et rien de plus. Evidemment, tant que l'expérimentation de laboratoire n'aura réalisé une sclérose latérale amyotrophique superposable à celle de l'homme, toutes les critiques seront possibles. Pratiquement parlant, il est incontestable que dans une série de cas relatés dans la littérature, un traumatisme a précédé, de peu ou d'années, l'installation de la maladie de Charcot. Or, cela nous oblige — du point de vue humain et médico-légal — de ne pas rejeter, sans réflexion sérieuse, des faits cliniques dont il est inutile de nier l'existence.

En 1935, Joliffe faisait mention de l'existence d'environ 94 cas de sclérose latérale amyotrophique d'origine traumatique et, en 1944, Lechelle et Ancelin estiment que le nombre des cas de ce genre est de seulement 90. La fréquence porcentuelle de ce genre de cas, dans les cadres de la maladie de Charcot, semble ne pas dépasser 10% (Kramer, 1891; Starker, 1913). Il importe de souligner que les traumatismes invoqués peuvent être fort différents. Si, en général, il s'agit de chutes ou de contusions portant préférentiellement sur la tête, on a signalé aussi des traumatismes périphériques portant, par exemple, sur le genou (Söderbergh et Sjövall). Le rôle joué par des traumatismes électriques (électrocutions) est souligné dans les cas publiés par Grün (1932) et par Casc (1933).

Quant au problème de l'intervalle libre entre traumatisme et installation de la maladie de Charcot, si fréquemment le délai est relativement peu important (étant de l'ordre de semaines ou de mois, comme dans notre cas ci-dessus relaté), d'autres fois, le délai est particulièrement long, comme dans l'observation personnelle relatée en 1945. Dans ce cas, effectivement, 15 ans se sont écoulés entre l'accident et l'apparition des manifestations cli-

niques. Dans l'observation de Grün l'intervalle libre fut de 12 ans; dans celui de van Bogaert, Ley et Nyssen (1932), l'intervalle libre fut de 9 ans. Evidemment, il n'est pas encore possible de préciser à partir de quel délai on peut établir de façon rigoureuse la relation entre un traumatisme et l'apparition de la maladie de Charcot. D'ailleurs, la même question se pose pour l'étiologie traumatique de bien d'autres affections neuro-organiques du système nerveux (tabès traumatique, parkinson traumatique, etc.).

Dans notre observation nous avons mentionné que le traumatisme n'avait pas entraîné de perte de connaissance; mais ce fait tout en ayant une importance considérable, ne saurait empêcher de tenir compte aussi de traumatismes *sans* cet élément. Ne connaît-on pas des cas authentiques d'hématomes sous-duraux, post-traumatiques, qui n'ont jamais provoqué des pertes de la connaissance? C'est pour cette raison que nous rangeons notre observation dans les scléroses latérales amyotrophiques traumatiques.

La question de la personnalité de ces malades ne nous semble pas devoir se poser de façon particulière pour la maladie de Charcot. On sait, cependant, que dans de nombreux cas, on avait noté des troubles psychiques plus ou moins importants. Reprenant l'étude des troubles psychiques au cours de la maladie de Charcot, Levi (1958) rappelle qu'on peut observer: a) des états dysphoriques d'hyperémotivité (P. Marie, Delay); b) des états dépressifs (van Bogaert, Fragnito, Gozzano, Corsino et Lugaresi); c) des états démentiels (Fragnito, Gerber et Naville, Busscher); d) des tableaux mentaux de type délirant, avec des hallucinations chroniques (Pilez, Mayer). Notre malade qui a pu donner l'impression de "faire du théâtre" à cause de sa façon de parler, ne peut pas être considérée, toutefois, comme présentant des troubles mentaux authentiques.

Quant au Rorschach de notre malade, nous pensons qu'il est à rapprocher de celui que donnent tous les malades atteints de maladies du système nerveux central. Effectivement, le protocole de notre malade est très superposable à celui que nous avons trouvé au cours d'une étude concernant 38 malades neuro-organiques adultes, non débiles. Comme dans notre protocole, celui du groupe auquel nous faisons allusion avait un petit nombre de réponses (R en moyenne 14,5); le F+ % était diminué (74 en moyenne); le type de résonance intime (K/C) était plutôt rétréci (coarctation ou coarctativité dans 57% des cas), les interprétations anatomiques étant relativement très nombreuses (moyenne: 12,5). Ces caractéristiques des protocoles Rorschach des malades neuro-organiques n'ont rien de spécifique et il faut les considérer comme exprimant seulement des faits qui différencient les témoins normaux de ces malades organiques.

Le traitement de la sclérose latérale amyotrophique traumatique ne diffère en rien des autres cas dont l'étiologie ne reconnaît pas cet élément particulier. Nous avons vu plus haut que les vitamines (vitamine E surtout), les extrait hépatiques et les préparations calciques se sont soldés par des échecs. Il faut donc reconnaître qu'en l'état actuel de nos connaissances, nous sommes entièrement désarmés. Peut-être les hormones (ACTH,

cortisone) pourront, dans l'avenir, modifier en mieux, le pronostic, actuellement très sombre qui attend ces malades.

RÉSUMÉ

À propos d'une deuxième observation personnelle de sclérose latérale amyotrophique d'origine traumatique, nous passons en revue les connaissances actuelles sur le chapitre de neuro-traumatologie.

Dans l'observation présente le traumatisme crânien n'avait pas entraîné de perte de la connaissance; l'intervalle entre traumatisme et installation des premiers signes (à caractère bulbaire surtout) fut de pratiquement un mois; mais on connaît des cas où cet intervalle a été de l'ordre de plusieurs années, comme dans notre première observation (15 ans).

La relation entre traumatisme et maladie de Charcot est encore discutée, mais il est indubitable que ce facteur peut déclencher, à lui seul, cette maladie, sans que l'on doive faire intervenir d'autres facteurs pré-disposants.

REFERENCES

- BOGAERT, L. van — Les troubles mentaux de la sclérose latérale amyotrophique. *Encéphale*, 18:397 et 557, 1929. DELAY, J. — La sclérose latérale amyotrophique. *Encyclopédie Médicale, Neurologie*, 17.078, 1939. GUILLAIN, G.; ALA-JOUANINE, Th.; THÉVENARD — Sclérose latérale amyotrophique consécutive à un traumatisme. *Progrès Médical*, 2:1267, 1926. LEVI, P. G. — Studio clinico-anatomopatologico ed istopatologico di un caso con sintomatologia di sclerose laterali amiotrofica associato a turbe psichiche. *Neuropsychiatria*, 14:63-80, 1958. MONNIER, M. — La vitamine E et ses applications en Neurologie. *Presse Méd.*, 49:1272-1275, 1941. SCHACHTER, M. — a) Quelques aperçus sur l'étiologie et la pathogénie de la sclérose latérale amyotrophique. *Strasbourg Médical*, 794-796 (Novembre, 15) 1933; b) Une observation de sclérose latérale amyotrophique post-traumatique. *Rev. mens. de Psychiat. et Neurol. (Bâle)*, 111:177-182, 1945-46. SCHALTENBRAND, G. — *Die Nervenkrankheiten*. G. Thieme, Stuttgart, 1951.