

# La Sclérose Latérale Amyotrophique

## Rappel Historique

P. CASTAIGNE  
Professeur de Neurologie,  
Titulaire de la Chaire de Neurologie  
Hôpital de la Salpêtrière

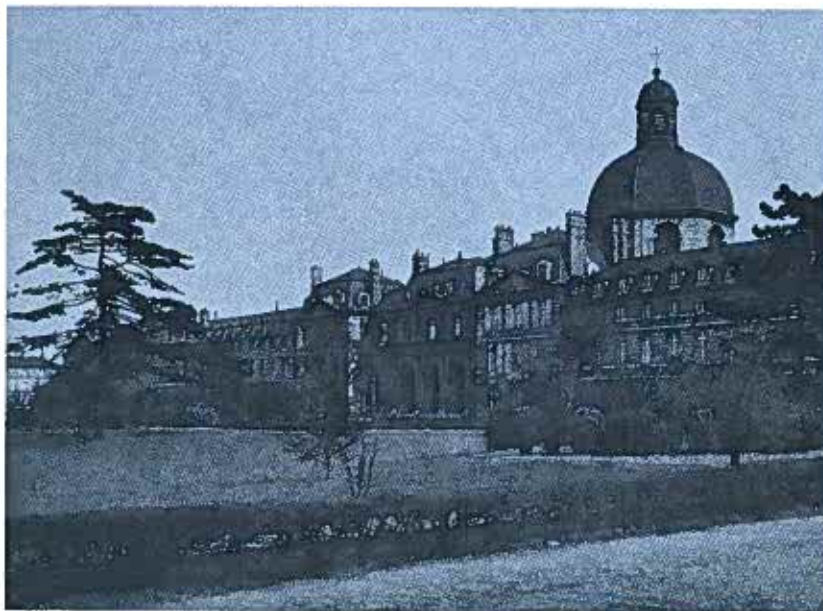
**J**ean-Martin Charcot (1825-1893) fut pendant longtemps un généraliste s'intéressant aux maladies du foie, des reins, aux rhumatismes, etc. Professeur d'anatomie pathologique, il devint un expert de l'étude des lésions du système nerveux. Nommé médecin de la Salpêtrière, puis plus tard professeur de clinique des maladies du système nerveux, il entreprit de classer les troubles neurologiques si disparates qu'il observait. Parmi ceux-ci un symptôme attirait particulièrement son attention : l'atrophie musculaire progressive des mains, pouvant s'étendre aux bras et aux muscles de la langue, du pharynx et du larynx. Dans l'étude de ces cas il recevait une grande aide de Duchenne (1808-1875) qui était son aîné et qu'il appelait « son maître » bien que celui-ci ne fût que docteur en médecine sans autre titre hospitalier ou universitaire. Mais Duchenne, qui n'était que bénévole, avait dans l'observation des maladies musculaires un double avantage. D'une part la patience d'observer longuement et souvent ces malades, d'autre part de rechercher les résultats des stimulations électriques des muscles grâce à une bobine à induction et il allait même, dans certains cas, jusqu'à prélever des échantillons des muscles malades.

En joignant les grandes connaissances de Duchenne à ses constatations cliniques et anatomiques, Charcot put affirmer dans les années 1870-1875 avec son élève Joffroy (1844-1908) qu'existait une maladie particulière au cours de laquelle le malade avait une sclérose des cordons latéraux de la moëlle épinière (faisceaux moteurs) s'accompagnant, du fait des atteintes des cellules motrices de la corne antérieure, de l'amyotrophie citée plus haut. Il donna à cette maladie le nom de sclérose latérale amyotrophique, nom qui lui est resté en France alors qu'ailleurs on lui donne celui de maladie de Charcot.

Depuis plus de cent ans, cette entité morbide garde son secret. Très vite les neurologues du monde entier reconnurent la validité de la description de Charcot. Duchenne montra que la maladie pouvait débuter dans la zone oropharyngée et Pierre Marie (1853-1940) décrit des formes débutant aux membres inférieurs et parfois très prolongées.

En fait, tout en étant purement motrice et très stéréotypée dans ses caractères cliniques, la maladie est très capricieuse dans son évolution et sa durée totale est difficilement prévisible.

Si nous ne savons pas ce qu'est la maladie de Charcot, nous avons quelques notions de ce qu'elle n'est pas. Même si elle était due à un agent transmissible (ce que rien n'a démontré en dépit de multiples recherches) il ne pourrait s'agir que d'un de ces virus dits « non conventionnels » et aucun cas de contagion n'est connu. On a décrit, ici et là, des formes familiales mais les cas sont si clairsemés qu'il est impossible de dire s'il s'agit de formes authentiques, d'erreurs d'interprétation ou de coïncidences. On sait que l'analogie que l'on a voulu faire entre la sclérose latérale amyotrophique et cette curieuse maladie découverte par les médecins américains dans l'île de Guam, lors de la guerre du Pacifique, fut une erreur. On a périodiquement fait des investigations approfondies pour déceler une intoxication sans jamais trouver de confirmation aux hypothèses avancées. Pour essayer de faire avancer nos connaissances on a classé la maladie dans le vaste groupe des « amyotrophies chroniques d'origine spinale » mais sans aucun bénéfice.



Les spécialistes de la biologie du neurone se penchent sur le mystère de cette disparition progressive des cellules motrices de la corne antérieure de la moëlle, et cherchent si des mécanismes biochimiques et hormonaux ne pourraient venir aider à comprendre cette lente dégénérescence. De là sont venues les recherches récentes sur l'hormone de stimulation thyroïdienne.

Dans l'histoire de la médecine, bien des maladies ont défié et défient encore les patients qui en souffrent et les médecins qui voudraient prévenir, comprendre et guérir. Le nombre de chercheurs va croissant, les techniques de recherche gagnent du terrain de jour en jour. Je veux croire qu'un jour il sera aussi facile de traiter une sclérose latérale amyotrophique qu'il est aisé aujourd'hui de la diagnostiquer.