

**Dictionnaire des maladies
éponymiques et des observations
princeps : Déjérine - Thomas
(syndrome de)**

**DEJERINE, Joseph Jules / THOMAS,
A. - L'atrophie
olivo-pontocérébelleuse**

*In : Nouvelle iconographie de la Salpêtrière, 1900,
Vol. 13, pp. 330-70*

L'ATROPHIE OLIVO-PONTO-CÉRÉBELLEUSE

PAR

J. DEJERINE ET A. THOMAS.

Il existe dans la littérature médicale un certain nombre d'observations d'atrophie du cervelet qui présentent les plus grandes analogies cliniques mais qui diffèrent sensiblement les unes des autres par des particularités anatomiques. Le but de ce travail est de tenter un essai de classification de ces atrophies à propos de deux observations personnelles, dont l'une suivie d'autopsie, et de mettre en relief un type anatomique particulier dont une observation a déjà été produite par l'un de nous dans sa thèse (1).

Ces observations nous permettront également d'étudier la symptomatologie des atrophies cérébelleuses et leur diagnostic; elles seront suivies de quelques considérations sur les rapports anatomiques du cervelet, et sur la physiologie pathologique du syndrome cérébelleux.

OBSERVATION I

D... V..., âgée de 53 ans, marchande de journaux, entre le 29 avril 1896 à l'hospice de la Salpêtrière dans le service de l'un de nous.

Ses parents d'une bonne santé, sont morts vieux, le père à 73 ans, la mère à 83 ans; elle était l'aînée de huit enfants tous bien portants. Il n'existe aucune tare héréditaire et la malade ne se souvient pas que, dans sa famille, quelqu'un fût atteint d'une maladie semblable à la sienne.

Mariée, elle eut huit enfants nés à terme, dont un seul survivant est âgé aujourd'hui de 30 ans; les autres sont morts jeunes, de maladies sur lesquelles elle ne peut donner aucun détail. Son mari est mort à 64 ans; mais elle ne peut préciser davantage la nature de sa maladie. Elle eut son retour d'âge en 1894, par conséquent à 51 ans, sans que cette période critique fût marquée par des accidents particuliers.

Ses antécédents personnels sont bons; elle aurait eu, il y a 20 ans, des douleurs articulaires généralisées à toutes les jointures, mais d'après ce qu'elle raconte il est impossible de préciser s'il s'agit de rhumatisme articulaire aigu franc.

L'affection, pour laquelle la malade est venue consulter et est entrée à l'hôpital, a commencé il y a environ huit mois. Le début fut lent, la malade s'aperçut tout d'abord que la fatigue survenait plus vite pendant la marche; elle

(1) THOMAS, *Le cervelet*. Th. Doctorat, 1897 (Obs. IV, p. 207).

avait plus de peine à avancer ; elle tremblait et l'équilibre semblait lui faire défaut ; malgré cela elle ne se rappelle pas avoir fait de chutes. Elle n'eut pas davantage de vertige et jamais elle n'eut l'illusion que les objets tournaient autour d'elle, pourtant il lui arrivait quelquefois, pendant la station debout, d'être attirée un peu en avant, et dans la crainte de tomber, elle se cramponnait aux objets environnants. Dans ces derniers temps, elle devint de moins en moins sûre d'elle pendant la marche, et la fatigue se produisait de plus en plus vite.

C'est à peu près vers la même époque que la parole est devenue plus lente et légèrement saccadée ; les membres supérieurs étaient aussi moins adroits ; l'écriture était moins nette, tremblée, les lettres moins bien formées. Son caractère a changé peu à peu ; autrefois elle était très gaie, elle chantait souvent ; aujourd'hui elle est calme et silencieuse et se tourmente constamment au sujet de sa maladie.

La mémoire est intacte et la vue n'a pas baissé. Depuis trois mois, elle se plaint d'une incontinence d'urine continuelle : les urines s'écoulent goutte à goutte ; il n'y a pas d'incontinence des matières fécales et la malade est plutôt constipée.

Observation prise le 7 mai 1896. — Quand on observe la malade au lit, et sans qu'elle s'en doute, on est frappé par l'immobilité de la physionomie, la tête semble comme figée, le regard est fixe et étonné, tout le corps d'ailleurs reste immobile et les mains sont croisées au devant de la poitrine ; c'est son attitude la plus habituelle. La commissure labiale gauche est légèrement élevée, la commissure labiale droite un peu abaissée.

Examen de la tête et de la face. — L'occlusion des yeux se fait bien, mais la malade ne peut forcer l'occlusion, ni froncer énergiquement les sourcils.

Il n'y a pas de paralysie des muscles de l'œil, tous les mouvements isolés et synergiques des globes oculaires sont normalement exécutés sauf l'élévation qui se fait en plusieurs temps, mais ce sont plutôt des secousses nystagmiformes que du nystagmus réel. La vision est d'ailleurs très nette, il n'y a jamais eu de diplopie.

Les mouvements des lèvres sont assez bien conservés (élévation des lèvres, ouverture de la bouche, action de faire la moue), mais il est à remarquer que ces mouvements se font lentement et avec peu d'énergie, principalement du côté droit.

La motilité de la langue et du voile du palais est intacte, la pointe de la langue se porte sans difficulté à droite, à gauche, en haut et en bas ; le voile du palais s'élève avec une très grande énergie. Il n'y a d'ailleurs ni troubles de la déglutition, ni de la mastication : les muscles masticateurs ont conservé toute leur force et leur résistance.

La parole est lente, traînante, légèrement scandée ; la malade parle un peu entre les dents, mais sans efforts ; les mouvements des lèvres sont alors de faible amplitude, et la mimique est extrêmement peu développée.

Les mouvements d'inclinaison et de rotation de la tête sur le cou, de flexion et d'extension, sont normaux ; les muscles correspondants agissent puissamment.

ment et surmontent facilement la résistance qu'on oppose à leur activité, malgré cela, les mouvements qu'exécute la tête, en dehors du commandement, sont lents comme tous les autres mouvements du corps.

Ajoutons que la sensibilité de la face, de la tête et du cou est normale sous tous ses modes, tact, douleur, température.

Les sensibilités spéciales (vue, odorat, ouïe, goût) ne présentent pas d'altérations.

Pour ce qui est de la vue, l'examen ophthalmoscopique ne révèle aucune lésion du fond de l'œil ; la vision des couleurs est intacte, mais il n'a pas été fait d'examen campimétrique du champ visuel. De même, il n'a pas été fait d'expériences sur le vertige rotatoire, les mouvements de compensation du corps et le nystagmus pendant la rotation sur un appareil tournant, sur le sens d'orientation, notre attention n'ayant pas été attirée à cette époque sur cette série d'expériences qui peut être d'une si grande utilité pour le diagnostic de l'affection que nous étudions et que nous avons mise à exécution pour l'examen de notre second malade.

Membres supérieurs. — Aucune trace de paralysie, la résistance aux mou-

Duprez Jean

le 9 mai

Je suis entièrement à votre service

J. Duprez

FIG. 1.

vements passifs de flexion et d'extension est très grande et du reste la musculature des membres supérieurs est puissante ; il n'y a pas de différence entre les deux côtés. Les membres peuvent être étendus, les avant-bras sur les bras et les mains sur les avant-bras, les doigts écartés, sans oscillation du membre, ni tremblement des doigts.

Il n'existe pas, à proprement parler, de tremblement intentionnel ; lorsque la malade porte un objet à sa bouche, le membre correspondant ne tremble pas, pas plus au départ qu'à l'arrivée au but ; malgré cela, dans l'usage con-

rant, lorsqu'elle saisit un objet lourd, ou qu'elle le manie, elle devient maladroitement, ses mouvements sont hésitants et lents; lorsqu'elle veut remplir son verre, la main qui porte la bouteille oscille et verse le liquide à côté.

L'écriture est altérée; dès que la malade prend le porte-plume entre ses doigts, le membre supérieur décrit des oscillations et les muscles de l'éminence thénar sont parcourus par des contractions fibrillaires; sur le spécimen ci-joint de son écriture, il est facile de se rendre compte de l'altération de l'écriture qui est tremblée; les lettres sont irrégulières, inégalement distantes, quelques-unes méconnaissables et ces caractères sont pourtant écrits lentement, la malade a mis beaucoup de soin à les tracer.

Il n'y a pas d'altération de la notion de position, ni du sens musculaire: la main droite reproduit correctement les attitudes imprimées à la main gauche, les yeux fermés et inversement; la malade porte également bien son doigt sur son nez ou sur son oreille, les yeux fermés ou les yeux ouverts; la sensibilité des membres supérieurs sous tous ses modes (tact, douleur, température) est normale.

Les réflexes olécranien et du poignet sont exagérés; il n'y a pas de trépidation épileptoïde de la main.

Aux membres inférieurs, la motilité est parfaite, tous les mouvements, extension, abduction, flexion sont exécutés avec énergie et la résistance aux mouvements passifs est considérable. Il n'y a pas d'atrophie musculaire. La sensibilité, la notion de position, le sens musculaire sont intacts, tous les mouvements exécutés au lit sont corrects. Les réflexes tendineux sont exagérés des deux côtés, il n'y a pas de trépidation épileptoïde ni du pied, ni de la rotule.

Troubles de l'équilibre et de la marche. — Au moment de se lever, le corps est agité d'oscillations transversales, et la malade ne peut passer de la position assise à la station debout qu'en se cramponnant aux objets environnants.

Lorsqu'elle est debout, la base de sustentation est élargie, les jambes très écartées, les coudes en abduction, le corps est le siège d'oscillations soit antéro-postérieures, soit transversales et on doit se tenir auprès de la malade qui craint toujours de tomber; elle a continuellement la sensation qu'elle va tomber en avant. Elle peut cependant se tenir debout quelques secondes, les membres inférieurs en abduction; elle ne peut rester debout les talons rapprochés, et lorsqu'on l'a aidé à prendre cette attitude, elle doit de nouveau écartier les jambes pour rester en équilibre.

L'antépulsion et la rétropulsion, sans entraîner de chute, provoquent cependant une grande instabilité. Elle craint également de marcher seule, et elle a besoin d'avoir quelqu'un près d'elle pour s'appuyer et se diriger. La marche est très incertaine, le tronc oscille constamment et tend à tout moment, à se porter soit de côté, soit en avant, soit en arrière.

Les membres inférieurs sont très écartés et par suite la base de sustentation très élargie. La malade se déplace lentement: chaque pied est détaché du sol, longtemps après l'autre, après plusieurs hésitations, puis il est levé assez brusquement et se pose de même sur le sol; à ce moment même le corps oscille plusieurs fois; les enjambées sont courtes. En résumé, il n'y a plus traces, du

rythme, de la cadence, de la mesure de la marche normale, il ne s'agit pas d'autre part d'une titubation comparable comme intensité à celle de la démarche ébriuse : la malade avance comme une personne qui ne serait pas sûre d'elle ; elle suit à peu près une ligne droite, sans lancer les jambes comme l'ataxique, mais chaque pas ne se fait qu'au prix d'un effort considérable et d'hésitations constantes.

Pendant l'occlusion des yeux, la malade étant dans la station debout, il ne se produit pas de dérochement des jambes ; à peine observe-t-on quelques faibles oscillations du tronc ; de même pendant la marche ; la suppression du contrôle de la vue n'exagère que faiblement les oscillations et les hésitations ; en résumé, il n'existe pas de signe de Romberg.

Il ne lui a été prescrit comme traitement que l'iodure de sodium à doses faibles ; l'examen des viscères n'a révélé d'ailleurs aucune maladie organique.

Depuis son entrée à l'hôpital, l'état de la malade s'est sensiblement aggravé. La parole est devenue de plus en plus lente, l'émission de chaque syllabe plus difficile et plus saccadée ; la marche plus hésitante, les oscillations plus nombreuses et d'amplitude plus large ; il lui est devenu absolument impossible d'avancer sans s'appuyer sur le bras d'un aide ; dans les derniers temps, l'occlusion des yeux augmentait davantage les troubles de la statique et de l'équilibration.

A cause de cette difficulté croissante de la marche et de l'équilibration, la malade restait confinée au lit. Les facultés intellectuelles avaient passablement baissé.

Elle est morte brusquement le 11 avril 1898.

Autopsie. — Examen anatomique. — La famille ayant mis tout d'abord opposition à l'autopsie, celle-ci ne put être pratiquée que 48 heures après le décès, et d'une façon incomplète ; l'extraction des viscères thoraciques et abdominaux ayant été interdite.

Lorsque l'encéphale fut enlevé de la boîte crânienne, l'attention fut immédiatement attirée par l'extrême petitesse du cervelet et de la protubérance. Le cervelet a conservé sa forme générale, mais les lames et les lamelles sont très étroites et malgré cela les sillons peu marqués, sans doute à cause du tassement de l'organe. Il n'existe nulle part ni méningite, ni adhérence, aussi bien sur le cervelet qu'au niveau de l'écorce cérébrale, de l'encéphale ou de la moelle.

Les artères de l'encéphale ne sont ni épaisses ni athéromateuses.

La coupe de Meynert est faite de façon à faire durcir en un seul bloc, le bulbe, la protubérance et le cervelet, l'isthme de l'encéphale et les ganglions centraux. Le manteau cortical est également conservé et le tout plongé dans le liquide de Müller. La moelle qui semble aussi plus petite qu'une moelle normale est fixée et durcie par le même procédé.

Après durcissement, inclusion et enrobement dans la celloidine, la pièce est coupée en série sur le microtome de Gudden ; les coupes (coupes transversales) sont colorées par la méthode de Weigert Pal et du carmin ; mais au préalable des

petits fragments de l'écorce cérébelleuse ont été prélevés, pour être traités par la méthode du carmin en masse ou de Forel et coupés après inclusion à la paraffine, afin de pouvoir faire un examen complet et détaillé des lésions histologiques ; des petits fragments de la moelle prélevés à différentes hauteurs, ont été examinés après coloration par les mêmes procédés.

Pour la description des recherches anatomiques, il sera procédé dans l'ordre suivant :

1° Examen du cervelet.

2° Examen des pédoncules cérébelleux et de leurs noyaux d'origine, de leur trajet médullaire, bulbaire, protubérantiel, ou encéphalique.

3° Examen des pédoncules à leur pénétration dans le cervelet.

1° EXAMEN DU CERVELET.

A. *Ecorce*. — Les lames et les lamelles sont très atrophiées dans toutes les régions du cervelet et l'atrophie porte sur les trois couches : la couche moléculaire, la couche des grains, la substance blanche. Sur les coupes d'ensemble colorées par la méthode de Weigert-Pal, à peine aperçoit-on même à un fort grossissement quelques fibres à myéline dans les substances blanches des lames et des lamelles. L'atrophie n'atteint pas cependant le même degré sur toute l'écorce ; elle est plutôt moins prononcée dans le vermis que dans les hémisphères.

Dans le vermis, ce sont les régions centrales qui sont les moins atrophiées ; c'est-à-dire, dans le vermis inférieur, la pyramide, et dans le vermis supérieur, le culmen ; l'uvula, le nodule de la lingula et le lobule central le sont davantage ; le déclive et le tubercule postérieur du vermis le sont encore beaucoup plus.

L'amygdale et le flocculus, quoique extrêmement réduits, se rapprochent davantage du vermis que des hémisphères par leur degré d'altération, leur pédicule est encore très apparent.

L'atrophie atteint son maximum sur les hémisphères, et principalement dans les lobes et lobules de la face inférieure du cervelet.

Les lames et les lamelles les plus voisines du vermis supérieur, c'est-à-dire les lames les plus internes du lobe semi-lunaire supérieur sont relativement moins atteintes, mais la différence n'est pas considérable.

Examen histologique de l'écorce sur des fragments prélevés au niveau des lobes semi-lunaires et colorés par le carmin en masse.

1° *Couche médullaire*. — Cette couche est constituée par un réticulum névroglie à larges mailles, dans lequel on distingue quelques noyaux névroglie au point d'entrecroisement des fibrilles ; il n'existe pas de cellules de Deiters. Quelques rares cylindres-axes courent au milieu de ces mailles.

Les vaisseaux paraissent normaux : ni prolifération vasculaire, ni épaissement des parois, ni hémorragie.

Si on considère qu'à l'état normal la couche médullaire est constituée par des fibres à myéline comprises dans un réseau névroglie à mailles très larges et très ténues, on peut imaginer que, dans le cas actuel, cette couche, dépouillée de la plupart de ses fibres nerveuses est réduite à son réticulum né-

vroglie ; en certains points les mailles sont plus épaisses, mais il faut attribuer ce fait plutôt au tassement de l'organe qu'à un processus d'hyperplasie névroglie qui ne serait en tout cas que peu intense.

2° Cellules de Purkinje. — La plupart des cellules ont disparu, mais leur mode de disparition est très irrégulier. Sur certaines parties d'une lamelle ou d'une lame, il n'existe plus aucune cellule de Purkinje, ou bien une ou deux cellules isolées, tandis que sur l'autre versant de cette lame ou lamelle, ou à son sommet, il existe encore quelques cellules, soit trois, quatre, cinq, six ou même davantage normalement distantes les unes des autres ; ces cellules sont irrégulières, ratatinées ; elles prennent fortement le carmin.

A un plus fort grossissement, on constate que le noyau et le nucléole sont déformés, ils sont irréguliers, ni ronds, ni ovales, quelquefois piriformes ; le corps de la cellule est irrégulier, comme crénelé ; sur d'autres cellules, les lésions sont encore plus avancées et on peut saisir le processus d'atrophie de la cellule : du noyau peu apparent partent des filaments protoplasmiques qui cloisonnent la cellule et lui donnent un aspect vacuolaire ; ailleurs le noyau a disparu et il n'existe plus qu'un corps cellulaire rempli de vacuoles : à un degré plus élevé, il n'existe plus que des débris et des déchets protoplasmiques. A ce niveau, il n'existe ni lésions vasculaires, ni prolifération névroglie.

3° Couche des grains. — Les grains sont moins intensivement colorés qu'à l'état normal, ils sont très irréguliers et leur protoplasma offre un aspect granuleux. Aucun d'eux n'est coloré en rouge intense par le carmin, ils sont roses ou même gris ou jaunâtres. Au lieu d'être régulièrement arrondis, ils sont ovales ou crénelés, polygonaux, quelques-uns sont plus volumineux, leur protoplasma a un aspect grenu. Ils ne sont pas tassés et ils laissent en certains endroits entre eux des espaces vides assez larges, dans lesquels on ne distingue ni cellule ni feutrage névroglie ; les fibres névroglies y sont même rares ; on n'y trouve pas davantage de fibres à myéline ou des cylindres-axes. Les vaisseaux ne sont ni proliférés ni malades.

4° Couche moléculaire. — Cette couche comprend normalement : 1° des prolongements protoplasmiques des cellules de Purkinje ; 2° les grandes cellules étoilées avec leurs arborisations en corbeille autour des cellules de Purkinje ; 3° les divisions en T des fibres des grains.

Il n'existe plus de prolongements protoplasmiques des grandes cellules de Purkinje, ou ils sont extrêmement rares. Les grandes cellules étoilées sont très diminuées de nombre ; en certains points elles ont complètement disparu, ailleurs elles sont atrophiées, leurs prolongements peu nets, obscurs, leur noyau irrégulier ou mal coloré.

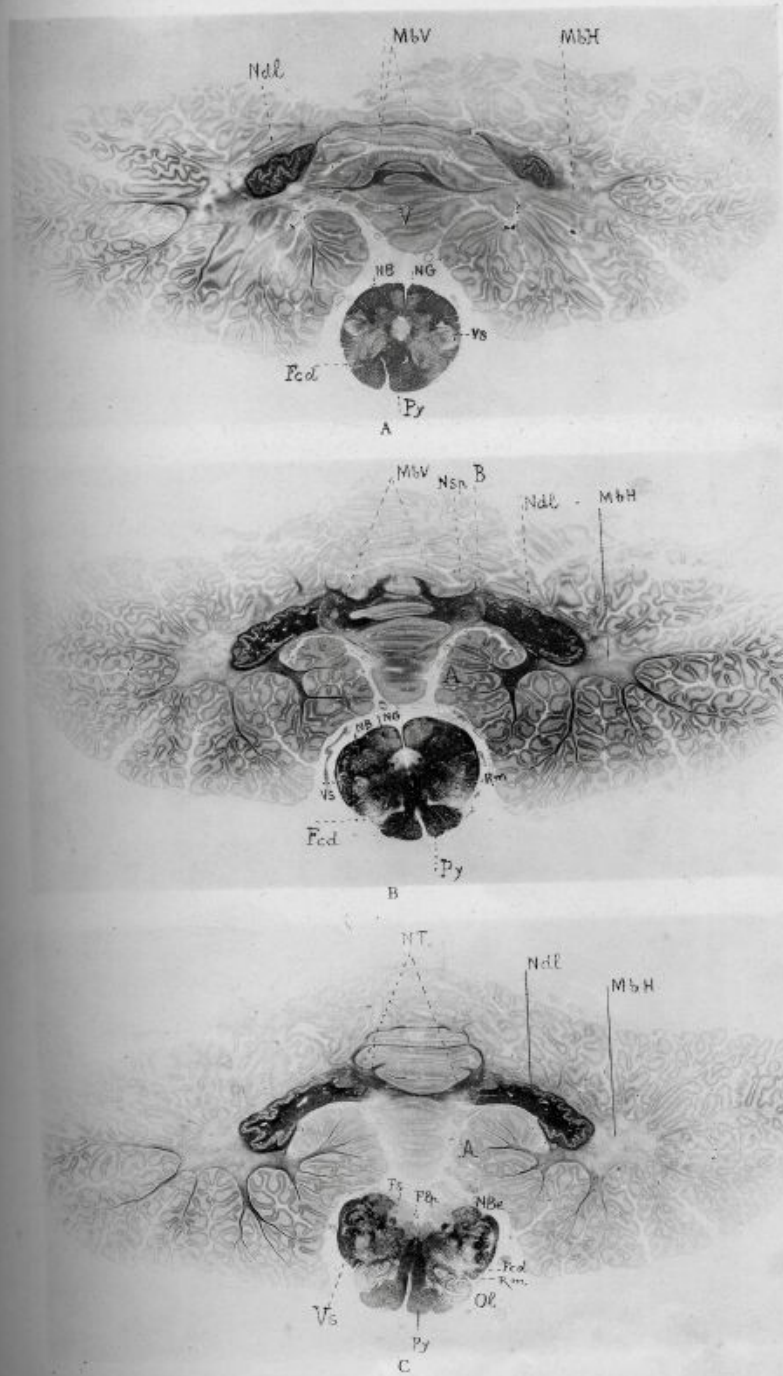
Dans cette région il n'existe ni hyperplasie névroglie, ni épaissement des méninges, ni altérations vasculaires ; seuls les vaisseaux méningés ont leur paroi un peu épaissie, mais sans amas embryonnaires. Les corps amyloïdes existent en assez grand nombre, en certains points de la couche moléculaire. En présence de telles lésions, la réduction des lobes et lobules, lames et lamelles n'a rien de surprenant.

LÉGENDE DES PLANCHES XLVII, XLVIII ET XLIX

Atrophie olivo-ponto-cérébelleuse.

(DEJERINE ET THOMAS)

A, Amygdale.	Ndl, Noyau dentelé.
Aq, Aqueduc de Sylvius.	NG, Noyau de Goll.
B, Bouchon.	NR, Noyau rouge.
Brgp, Bras du tubercule quadrijumeau postérieur.	Nsp, Noyau sphérique.
CGI, Corps genouillé interne.	NT, Noyau du toit.
CL, Corps de Luys.	N VI, noyau de la VI ^e paire.
CR et Crst, Corps restiforme.	OL, Olive inférieure.
EPy, Entre-croisement pyramidal.	P, Pédoncule cérébral.
Fcc, Faisceau central de la calotte.	Pcm, Pédoncule cérébelleux moyen.
Fcd, Zone de dégénérescence correspondant au faisceau cérébelleux descendant.	Pcs, Pédoncule cérébelleux supérieur.
FcV, Faisceaux cérébello-vestibulaires.	Pul, Pulvinar.
Floc, Flocculus.	Py, Pyramide.
Flp, Faisceau longitudinal postérieur.	Qa, Tubercule quadrijumeau antérieur.
Fs, Faisceau solitaire.	Qp, Tubercule quadrijumeau postérieur.
Ln, Locus niger.	Rl, Ruban de Reil latéral.
MbH, Masse blanche des hémisphères.	Rm, Ruban de Reil médian.
MbV, Masse blanche du vermis.	Tm, Tubercule mamillaire.
NB, Noyau de Burdach.	II, Bandelette oblique.
NBe, Noyau de Burdach externe ou de Monakow.	V, Trijumeau.
	Vs, Trijumeau (Racine descendante).
	VII, Nerf facial.
	VIII, Nerf acoustique.



L'ATROPHIE OLIVO-PONTO-CÉRÉBELLEUSE

B. *Noyaux centraux* (Pl. XLVIII et XLVII, D). — Ils sont plus petits qu'à l'état normal, mais ils sont loin d'atteindre le degré d'atrophie de l'écorce.

Le corps dentelé est relativement bien conservé ; ses festons sont cependant moins amples, sa lame plissée moins large, l'organe semble rétréci, dans son ensemble ; comparé au noyau dentelé d'un cervelet normal, il paraît petit, mais les fibres de sa toison et celles du hile sont si intensivement colorées sur les coupes colorées par la méthode de Weigert-Pal que l'organe tranche sur le reste de la coupe : même à un plus fort grossissement il ne donne pas l'impression d'un organe malade, les fibres médullaires et les cellules paraissent en aussi grand nombre que sur un noyau sain, ce sont les dimensions de l'organe, considéré dans son ensemble, qui sont plus réduites. Les festons de la région postéro-interne du corps dentelé sont toutefois plus petits que les autres.

Les noyaux du toit sont très petits et ne peuvent être vus que sur un nombre de coupes très restreint, les fibres médullaires qui l'entourent sont plus rares que celles du corps dentelé ; le bouchon et le noyau sphérique sont également plus petits dans tous leurs diamètres ; bien qu'un examen histologique détaillé n'ait pu être pratiqué sur ces noyaux à cause de l'épaisseur de la coupe, on peut néanmoins constater l'existence de cellules nerveuses.

C. *Substance blanche du cervelet* (Pl. XLVII et XLVIII).

1° *Ecorce*. — Dans l'écorce du vermis et particulièrement dans la pyramide et dans le culmen, on découvre un nombre de fibres bien colorées : il en est de même pour les amygdales (les lames les plus internes) et le pédicule du flocculus : elles appartiennent pour une bonne part au système des fibres de projection : un certain nombre appartient également au système des fibres d'association ou fibres en guirlande de Stilling. Pour tout le reste de l'écorce, les rares fibres conservées appartiennent pour la plupart au système des fibres d'association ; il en est très peu qui pénètrent dans la masse blanche des hémisphères ; on peut en suivre quelques-unes jusqu'aux limites de la couche granuleuse et de la couche moléculaire.

2° *Noyaux gris centraux*. — Il a été déjà dit plus haut que la toison du corps dentelé et sa substance blanche centrale (hile) qui se continue avec le pédoncule cérébelleux supérieur, sont très intensivement colorées. Les fibres qui entourent les noyaux du toit, le bouchon et le noyau sphérique sont beaucoup moins nombreuses : on n'y distingue pas les beaux faisceaux de fibres qui, normalement, prennent leur origine au milieu de ces organes et contribuent à former les fibres semi-circulaires internes.

3° *Substance blanche centrale du vermis*. — *Arbre de vie*. — Malgré cela, il existe dans la substance blanche centrale du vermis un confluent de fibres à myéline, assez riche, surtout dans son tiers moyen : le tiers antérieur et le tiers postérieur sont plus faiblement colorés, ils paraissent partiellement dégénérés. A ce confluent aboutissent en avant des fibres qui peuvent être suivies soit sur le bord interne du noyau dentelé, soit à travers la valvule de Tarin jusque dans l'amygdale.

Ce confluent, qui est principalement constitué par les fibres du vermis, se continue en partie avec un beau faisceau qui contourne le noyau dentelé en

arrière, puis pénètre dans la masse blanche des hémisphères ; c'est le corps restiforme (Pl. XLVIII, D, E). Ses fibres sont très faciles à suivre à cause de la disparition des fibres de la masse blanche des hémisphères ; on peut ainsi en distinguer quelques-unes qui se détachent du corps restiforme pour pénétrer dans les lobules du lobe sémilunaire supérieur les plus rapprochés de la ligne médiane ; on peut les reconnaître dans les couches passant au-dessous du corps restiforme, à leur trajet circulaire et leur aspect segmentaire.

L'entrecroisement du vermis est réduit dans ses dimensions transversales et longitudinales.

Substance blanche centrale des hémisphères (Pl. XLVII et XLVIII). — Sauf les fibres du corps restiforme, tout le reste a disparu, on distingue à peine quelques fibres isolées.

Les fibres semi-circulaires internes ne peuvent être distinguées au milieu des fibres du pédoncule cérébelleux supérieur avec lesquelles elles se confondent sans doute, à cause du tassement du cervelet, mais elles sont certainement diminuées de nombre dans une très forte proportion, comme il l'a été établi précédemment ; les fibres semi-circulaires externe sont également disparu, ou du moins, elles ne tranchent plus sur les fibres de la toison du corps dentelé, un certain nombre est fusionné vraisemblablement avec le corps restiforme.

A leur émergence du cervelet, les pédoncules cérébelleux supérieurs, ne sont nullement dégénérés, ils sont même très intensivement colorés, ils sont contournés par un mince ruban de fibres à trajet horizontal ou oblique qui appartiennent vraisemblablement au faisceau de Gowers et peut-être en partie au faisceau en crochet.

2° EXAMEN DES PÉDONCULES CÉRÉBELLEUX ET DE LEURS NOYAUX D'ORIGINE.

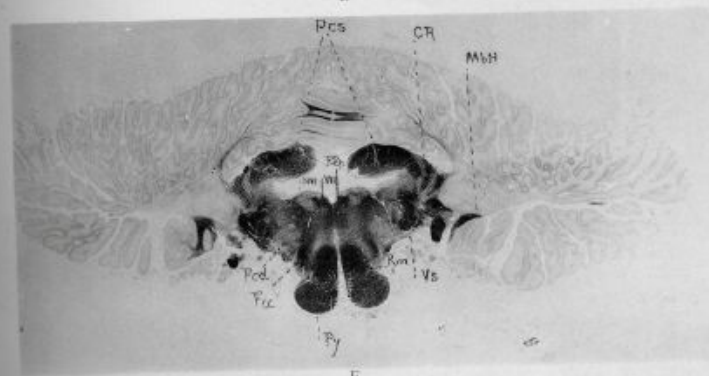
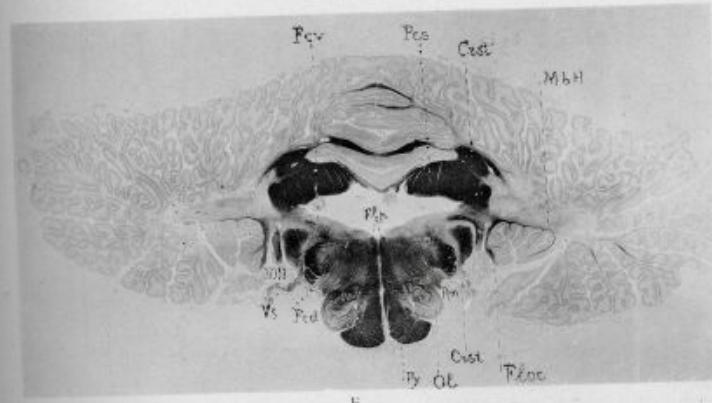
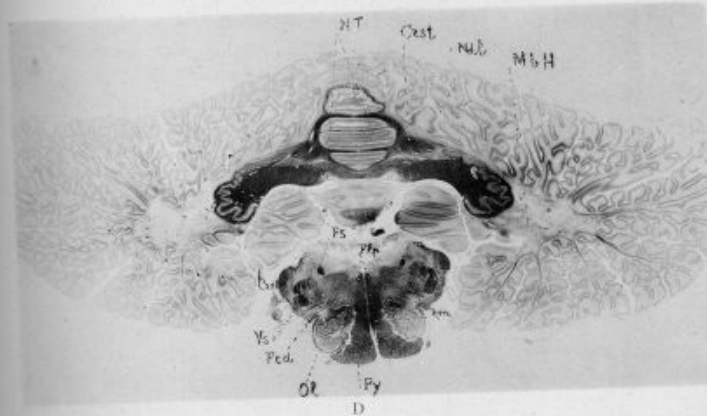
A. — *Pédoncule cérébelleux inférieur*. — *Corps restiforme* (Pl. XLVIII, D, E, F). — *Moelle* (Pl. XLIX, X, L, M) et *bulbe* (Pl. XLVII, A, B, C).

a) *Moelle*. — L'examen des fragments prélevés à la région dorsale et à la région lombaire, et examinés soit par la méthode de Pal, soit par le carmin en masse, a donné des résultats négatifs : il n'existe pas de dégénérescence, ni dans les faisceaux, ni dans les racines ; la substance grise est normale ; les colonnes de Clarke, en particulier, ne sont pas atrophiées ; l'examen des coupes pratiquées au niveau des douze paires dorsales et colorées au carmin ne laisse aucun doute à cet égard.

A la région cervicale, il y a deux particularités à relever :

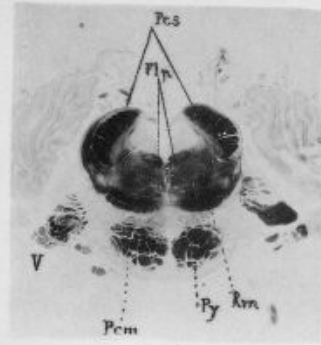
1° Une hétérotopie de la substance grise : la corne antérieure d'un côté envoie en effet un prolongement dans le cordon antérieur au niveau de la cinquième et de la sixième racines cervicales ; sur une certaine hauteur ce prolongement est complètement isolé du reste de la corne antérieure.

2° A partir de la troisième racine cervicale (Pl. XLIX, L), on constate l'existence d'une petite zone de dégénérescence à la limite du cordon antérieur et du cordon latéral, et à la périphérie de la moelle ; cette dégénérescence est symétrique, située en avant de la limite antérieure du faisceau de Gowers et ré-

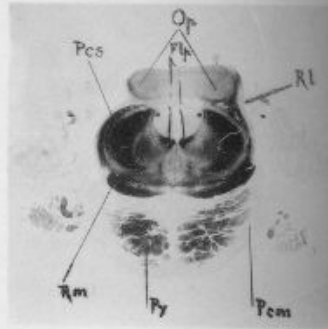


L'ATROPHIE OLIVO-PONTO-CÉRÉBELLEUSE
(Dejerine et Thomas.)

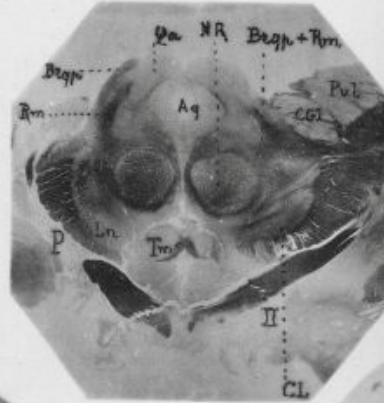
Masson & Co, Editeurs



H



I



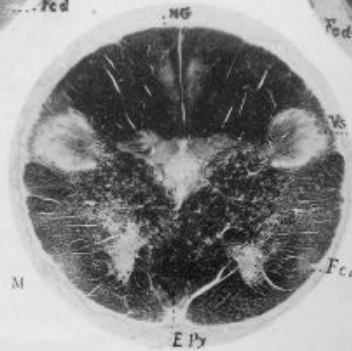
J



K



L



M

L'ATROPHIE OLIVO-PONTO-CÉRÉBELLEUSE
(J. Dejerine et A. Thomas.)

pendant assez exactement à une ligne transversale réunissant les bords antérieurs des deux cornes antérieures.

Cette dégénérescence augmente au niveau de la deuxième et de la première racines cervicales (Pl. XLIX, KM).

b) *Bulbe*. — Les prolongements bulbaires des faisceaux de la moelle ne sont pas dégénérés ; sur les coupes colorées par le procédé de Pal le faisceau cérébelleux direct et le faisceau de Gowers ne sont pas décolorés ; mais la dégénérescence bilatérale qui a été décrite en avant de la place occupée par le faisceau de Gowers, au niveau de la moelle cervicale supérieure, se poursuit dans le bulbe (Pl. XLVII, A, B) et augmente de surface ; au niveau de l'olive elle se place en arrière d'elle et un peu en dehors (Pl. XLVII, C, D) ; au-dessous de l'olive elle est difficile à suivre. *Les noyaux des cordons postérieurs (noyau de Goll et de Burdach, noyau de Monakow), les fibres arciformes internes et le ruban de Reil*, sont normaux ; les pyramides et leur entrecroisement sont bien colorés. *Les olives bulbaires et les noyaux juxta-olivaires* sont extrêmement atrophiés, dans tous leurs diamètres ; l'atrophie est plus marquée d'un côté ; le hile est presque totalement décoloré de même que la couche la plus interne de la substance médullaire péri-olivaire ; l'atrophie est plus prononcée dans la moitié inférieure que dans la moitié supérieure.

Les cellules des olives et des noyaux juxta-olivaires sont rares, petites, ratatinées, atrophiées.

Le segment supéro-externe des fibres arciformes internes (fibres cérébello-olivaires rétrotrigéminales et intertrigéminales de Mingazzini) et les fibres arciformes externes (fibres cérébello-olivaires zonales de Mingazzini) ont complètement disparu. A mesure qu'on examine des coupes passant par des plans plus élevés de l'olive, les fibres à myéline réapparaissent peu à peu, surtout en arrière et en dehors, ces fibres qui appartiennent au faisceau central de la calotte contribuent à former en dehors de l'olive la couche externe de la substance blanche périolivaire. Le faisceau central se dégage ensuite peu à peu, il est moins compact que normalement, mais relativement bien conservé ; et cette intégrité relative explique pourquoi la substance médullaire de l'olive est plus riche dans sa moitié supérieure que dans sa moitié inférieure ; d'autre part le faisceau central est plus petit d'un côté et l'olive du même côté est moins développée. La diminution de volume du faisceau central est due peut-être à un certain degré d'atrophie de la substance réticulée de la calotte protubérantielle.

Les noyaux arciformes du bulbe ou prépyramidaux ont disparu, la substance grise réticulée du bulbe et ses noyaux semblent diminués.

A l'extrémité supérieure du noyau de Monakow (noyau de Burdach externe), le corps restiforme commence à se constituer : à ce niveau les olives n'apparaissent pas encore, il ne présente aucune anomalie ; en même temps que les olives, apparaît sur son bord interne une zone décolorée qui augmente jusqu'à l'extrémité supérieure de l'olive (Pl. XLVIII, D, E) ; de même, à ce niveau une zone décolorée apparaît sur son bord externe, en dedans du tubercule et des stries acoustiques. Par conséquent, immédiatement au-dessous de la pénétration du corps restiforme dans le cervelet, les fibres saines représentent le contingent mé-

dulaire du corps restiforme, plus les fibres du noyau de Monakow et peut-être quelques fibres du noyau du cordon latéral du bulbe : elles occupent le centre du corps restiforme.

Les fibres qui apparaissent dans le bulbe au niveau du noyau de Monakow sur son bord interne et qui forment le segment interne du corps restiforme ou les faisceaux cérébello-vestibulaires sont peu nombreuses : cette atrophie peut être poursuivie sur toute la hauteur de ces faisceaux jusqu'aux noyaux de Deiters et de Bechterew.

B. — *Pédoncule cérébelleux moyen. — Protubérance. — Substance réticulée de la calotte* (Pl. XLIX, H, I).

La protubérance est atrophiée, sur toute sa hauteur, mais principalement dans l'étage antérieur. Il existe une atrophie totale des noyaux du pont, toutes les cellules nerveuses ont disparu et sont remplacées par des cellules araignées ou des noyaux et fibrilles névrogliques. (Le tissu névroglique n'est pas très dense.) Les vaisseaux ne présentent pas d'altérations manifestes. Toutes les fibres transverses de l'étage antérieur de la protubérance, superficielles, moyennes et profondes ont disparu, le pédoncule cérébelleux moyen est totalement dégénéré, de sorte que les fibres de la voie pédonculaire ne sont plus fasciculées et sont groupées de chaque côté de la ligne médiane, en un gros faisceau unique, circulaire.

La substance réticulée de la calotte paraît moins riche en cellules et la diminution des cellules est plus grande d'un côté, ce qui explique le volume moins considérable du faisceau central de la calotte correspondant.

L'atrophie de la protubérance et du pédoncule cérébelleux moyen permet de suivre avec une grande facilité le trajet des fibres du corps trapézoïde dont les plans antérieurs se confondent ordinairement avec le pédoncule cérébelleux moyen. Tout le système acoustique — corps trapézoïde, olives supérieures et noyaux juxta-olivaires, ruban de Reil latéral et son noyau — sont intacts. Les stries acoustiques qui normalement bordent le plancher du 4^e ventricule n'existent pas ici.

Les fibres des racines vestibulaires, quoique un peu plus grêles et moins nombreuses que sur une protubérance normale, sont bien colorées ; sur les coupes traitées par le picocarmin, les cellules du noyau de Deiters et de Bechterew apparaissent nombreuses, mais, dans leur ensemble, ces deux noyaux ainsi que le noyau triangulaire de l'acoustique (noyau qui est en rapport avec la racine vestibulaire de la 8^e paire et le cervelet) ont des dimensions assez exigües. La plupart des fibres des faisceaux cérébello-vestibulaires se continuent avec les fibres de la racine vestibulaire.

Les noyaux de la 7^e, de la 6^e et de la 5^e paire sont sains.

La racine descendante du trijumeau offre un aspect nettement fasciculé, à cause de la disparition des fibres inter-trigéminales et rétro-trigéminales du corps restiforme.

Le faisceau longitudinal postérieur et le ruban de Reil médian sont normaux.

C.— *Péduncule cérébelleux supérieur. — Isthme de l'encéphale* (Pl. XLVIII, E, F; Pl. XLIX, H, I, J).

Le péduncule cérébelleux supérieur et son entre-croisement sont intensivement colorés, ils ne présentent aucune trace de dégénérescence; mais, malgré leur intégrité apparente, ils ne paraissent pas aussi volumineux que des péduncules normaux.

Les noyaux rouges sont plus petits, leurs cellules conservées. La couche optique est un peu moins développée dans toutes ses parties, aussi bien dans les radiations de la calotte que dans le champ de Forel, les radiations thalamiques, la lame médullaire externe, aussi bien dans le noyau externe et le centre médian, que dans le noyau interne, mais on n'y découvre pas de dégénérescence. Les noyaux et les faisceaux sont simplement plus petits, mais bien proportionnés les uns aux autres.

Intégrité des noyaux de la 3^e et de la 4^e paire et des nerfs correspondants, des tubercules quadrijumeaux antérieurs et postérieurs.

Les péduncules cérébraux sont petits et relativement peu colorés par la méthode de Pal. Il en est de même pour la capsule interne; un péduncule est nettement plus petit que l'autre.

3^e EXAMEN DES PÉDONCULES A LEUR PÉNÉTRATION DANS LE CERVELET.

RAPPORTS DU CERVELET ET DES PÉDONCULES. — CONSIDÉRATIONS ANATOMIQUES.

L'atrophie totale de l'étage antérieur de la protubérance (noyaux du pont), du péduncule cérébelleux moyen et de l'écorce des hémisphères cérébelleux confirme les rapports entre ces trois organes, établis de par la physiologie expérimentale et les observations antérieures.

Les fibres du corps restiforme qui sont conservées, — c'est-à-dire le faisceaux cérébelleux direct, les fibres des noyaux des cordons postérieurs et du noyau de Monakow, les fibres du noyau du cordon latéral — entrent toutes en rapport avec le vermis, quelques-unes avec les parties adjacentes du lobe semi-lunaire supérieur (cette région hémisphérique contient en effet plus de fibres à myéline que les autres lobes). Elles occupent, à leur pénétration dans le cervelet, la partie centrale du corps restiforme; les fibres dégénérées qui sont pour la plupart des fibres olivaires en occupent au contraire la partie périphérique se terminant aussi vraisemblablement dans l'écorce du vermis et la partie adjacente des hémisphères cérébelleux; mais il est impossible de savoir dans quelles proportions, car les fibres qui ont disparu dans la masse blanche du cervelet n'appartiennent pas seulement aux péduncules cérébelleux, un grand nombre doit être compté parmi les fibres de projection de l'écorce sur les noyaux gris centraux.

A son entrée dans le cervelet, le corps restiforme fournit quelques fibres au flocculus.

La rareté des fibres *semicirculaires internes et externes* explique l'atrophie marquée du *segment interne du corps restiforme* ou fibres cérébello-vestibulaires, c'est vraisemblablement à leur atrophie qu'il faut attribuer la dégénéres-

cence des fibres rétro-olivaires et du petit faisceau dégénéré dans le cordon antéro-latéral de la moelle cervicale supérieure ; par sa topographie, ce faisceau rappelle la disposition du faisceau cérébelleux descendant chez l'animal (Thomas) ; mais il est impossible de poursuivre cette dégénérescence jusque dans le cervelet ; dans leur trajet cérébello-protubérantiel ces fibres ne sont pas groupées en faisceau.

L'atrophie des fibres semi-circulaires internes et de l'entrecroisement du vermis est elle-même la conséquence de l'atrophie des noyaux gris centraux et principalement du noyau du toit, du bouchon et du noyau sphérique.

En raison de leur degré de dégénérescence relativement moins accentué, et de l'existence de fibres qui les relient au vermis, le flocculus et l'amygdale doivent être considérés du moins en partie comme des dépendances du vermis.

L'intégrité relative du corps dentelé explique la conservation du pédoncule cérébelleux supérieur et l'absence de dégénération dans ce faisceau ; la réduction du noyau dentelé est proportionnelle à la petitesse du noyau rouge et du thalamus.

Résumé. — Le névraxe est en général petit.

Il existe une atrophie en masse de l'écorce cérébelleuse, plus marquée dans les hémisphères que dans le vermis, avec dégénération et disparition de la plus grande partie des fibres afférentes et efférentes, des fibres de projection, avec atrophie des principaux noyaux d'origine des fibres afférentes : olives bulbaires et noyaux pontiques, avec atrophie relativement beaucoup moins accentuée des noyaux gris centraux (noyau dentelé, noyau du toit, bouchon, noyau sphérique).

Il s'agit d'une atrophie cellulaire primitive ; l'absence d'altérations vasculaires, de foyers hémorragiques ou de ramollissement, de sclérose permet d'affirmer cette origine.

La petitesse du névraxe, l'hétérotopie de la moelle cervicale ne doivent être tout au plus considérées que comme des indices d'un développement incomplet ou anormal du névraxe, n'autorisant pas cependant à envisager l'atrophie olivo-ponto-cérébelleuse constatée ici, comme une affection congénitale ; son début tardif et la constatation de dégénérescence, sont absolument opposés, à cette manière de voir.

OBSERVATION II.

P... Albert, âgé de 44 ans, cultivateur, habitant Malesherbes, s'est présenté à la consultation du Dr Dejerine le 17 mai 1899.

Le malade ne nous donne que des renseignements assez vagues sur ses antécédents héréditaires : son père est mort à 46 ans, mais il ignore de quelle maladie ; sa mère serait morte à 70 ans subitement d'une attaque d'apoplexie ; il n'a eu qu'une sœur qui est morte jeune et il ne sait de quelle affection. Interrogé à maintes reprises sur ses ascendants directs et collatéraux, il affirme d'une façon très catégorique que personne dans sa famille n'a présenté de troubles de la marche ou de l'équilibre.

Il n'a eu qu'un enfant mort-né, sa femme n'a pas fait d'autre fausse cou-

che ; il nie avoir eu des maladies vénériennes : syphilis ou blennorrhagie. Il a même toujours joui d'une bonne santé et prétend n'avoir jamais fait d'excès d'alcool.

Il fait remonter le début de la maladie pour laquelle il est venu consulter, à 4 ans. A cette époque, il a souffert de douleurs à la région précordiale, de palpitations, les digestions étaient pénibles : il maigrit en peu de temps de dix à douze livres ; d'après ce qu'il raconte il présentait certainement des troubles neurasthéniques, son état physique et moral était profondément déprimé. A cela on ne trouve qu'une cause qui serait survenue trois ans auparavant : à cette époque il dut en effet se séparer de sa femme à cause de son inconduite. Il en ressentit une vive contrariété, en fut très affecté, et pendant plusieurs mois il souffrit d'une insomnie tenace. Mais il affirme d'une façon très précise qu'au moment même de cette contrariété, ou de la période de neurasthénie, sa marche était correcte, son équilibre normal.

Il y a deux ans environ, ses camarades commencèrent à le plaisanter sur sa démarche qui était celle d'un homme qui titubait et marchait de travers. L'apparition de ce phénomène fut assez brusque et ses premières manifestations coïncidèrent avec un étourdissement qu'il eut un matin au réveil ; il se disposait, ce jour-là, à se rendre à la fête de son village, mais il dut y renoncer à cause de l'intensité de ses étourdissements.

Depuis cette époque les troubles de la station et de la marche ne firent qu'empirer ; il se plaint constamment d'étourdissements — sans qu'il puisse expliquer d'une façon précise ce qu'il entend par cette expression — et cela dans quelque position qu'il se trouve ; assise, couchée, debout, pendant la marche ; en tout cas ils n'augmentent pas dans ces deux dernières conditions et lorsqu'il se réveille la nuit, il éprouve la même sensation : la tête est lourde, il a constamment envie de dormir, il dit qu'il se sent *comme assommé*. Il n'a jamais eu de vertiges ; à plusieurs reprises, nous lui avons demandé s'il avait la sensation de tourner, ou d'être projeté, ou même de s'enfoncer dans le sol, il a toujours répondu négativement ; il n'a pas davantage vu les objets tourner ou se déplacer.

La fatigue survient plus vite ; très bon marcheur autrefois, il ne pouvait plus avancer, il y a trois mois, quand il avait parcouru trois à quatre kilomètres ; enfin, il a dû cesser tout travail depuis un an. Depuis deux ans, il se sent également plus maladroit et dit « être moins libre de ses nerfs qu'auparavant ».

Dans les derniers mois, il a fait en marchant des chutes assez fréquentes, de même quand il fait sa toilette ou pendant qu'il se baisse, il lui est arrivé assez souvent de tomber.

Etat actuel, 18 mai 1899. — L'examen a été fait de façon à préciser avec le plus d'exactitude possible les modifications de l'équilibre, pour cela il a été prescrit au malade d'exécuter des mouvements, soit pendant la position assise, soit pendant la station debout ; nous commencerons par en faire un exposé et nous étudierons ensuite les troubles de la marche et les troubles de la station consécutifs aux mouvements passifs (antépulsion, rétropulsion).

Position assise. — Le malade est assis sur un tabouret, les pieds sont en

contact avec le sol ; le dos n'est pas appuyé ; dans ces conditions, on observe des petites oscillations qui se font plus particulièrement dans le sens antéro-postérieur. Il éprouve une certaine peine à rapprocher les pieds et les genoux ; mais ce qui lui est plus particulièrement pénible, c'est de les maintenir rapprochés ; en effet, malgré les efforts du malade et bien que l'attention soit attirée sur l'attitude qu'il doit conserver, les cuisses se mettent aussitôt à trembler, les genoux s'écartent peu à peu et tendent de plus en plus à se renverser en dehors.

Lorsqu'on prescrit au malade de croiser les cuisses l'une sur l'autre, à peine le mouvement est-il exécuté que la cuisse qui est sur l'autre glisse peu à peu ; en somme, il ne peut maintenir cette attitude pas plus que celle des genoux rapprochés.

Si, dans ce dernier mouvement, il essaie de passer une cuisse brusquement par dessus l'autre, le tronc est aussitôt animé d'oscillations d'amplitude assez vaste, et il a peur de tomber.

Nous lui demandons de soulever en même temps les deux pieds au-dessus du sol, mais comme il redoute une chute, nous le faisons asseoir sur une chaise, il le fait alors sans perdre l'équilibre et sans que le corps soit entraîné ni d'un côté ni de l'autre. Il peut ramasser des objets placés, soit entre ses jambes, soit à droite, soit à gauche sans être entraîné, en avant ou de côté, mais dans tous ces mouvements, ce qu'il y a de plus particulier, c'est la lenteur avec laquelle ils sont exécutés, l'incertitude, les hésitations. Nous lui demandons encore de lever les deux jambes en extension et en adduction ; ce mouvement provoque des oscillations de grande amplitude dans le tronc et les membres inférieurs.

Assis sur un tabouret, il se tient aussi bien les yeux ouverts que les yeux fermés.

Il ne peut passer de la position assise à la station debout, s'il a les pieds rapprochés, il tombe alors soit en arrière, soit sur le côté : il peut au contraire se lever les pieds écartés, mais très difficilement, s'il n'a pas d'appui.

Station debout. — Les pieds sont écartés, la base de sustentation très élargie ; l'écartement des talons est de 0,33 centimètres. Il se produit notamment des petites oscillations du tronc et le malade semble faire assez d'efforts pour se maintenir dans cette attitude ; il a l'air de veiller continuellement à son équilibre, parfois même les oscillations augmentent d'amplitude, et la partie supérieure du tronc oscille d'avant en arrière 4 ou 5 fois de suite, le malade fait alors les plus grands efforts pour éviter une chute soit en avant, soit en arrière, mais il se déplace peu latéralement.

Il peut cependant se tenir debout les pieds rapprochés, mais les oscillations sont plus nombreuses et plus amples, elles envahissent le tronc, puis les membres inférieurs ; ce sont des petits mouvements de flexion et d'extension pendant lesquels la peau est soulevée par les contractions musculaires. Ces oscillations augmentent encore d'amplitude quand le malade ferme les yeux.

Il se baisse un peu, mais avec beaucoup de peine, et après s'être relevé, la partie supérieure du tronc oscille d'avant en arrière autour d'un axe transversal qui passerait à peu près entre les épines iliaques antéro-supérieures.

Pendant la station debout, non seulement les jambes, mais aussi les bras sont écartés du corps. Il réussit à se tenir quelques secondes en équilibre, en renversant les épaules en arrière, et en pliant légèrement sur les chevilles et sur les genoux. Il ne peut naturellement se tenir en équilibre sur une seule jambe.

Il s'assied et se couche seul par terre, mais lentement et maladroitement : le corps tombe brusquement et avant de rester complètement immobile, le corps oscille deux ou trois fois autour de l'axe longitudinal ; si, lorsqu'il est par terre, il essaie de s'asseoir, ou de porter les deux mains du même côté, on observe aussitôt une grande incertitude et des oscillations.

Pour s'asseoir, dans ces conditions, il est d'ailleurs obligé de s'aider de ses mains ; enfin il se relève difficilement, tous ses mouvements sont extrêmement lents et hésitants, mais il n'existe pas de grande incoordination entraînant brusquement le corps d'un côté ou de l'autre.

La marche est entièrement altérée ; il est à remarquer tout d'abord qu'il n'existe aucune ataxie des membres inférieurs, les jambes ne sont nullement lancées.

Les pieds et les bras sont écartés de l'axe longitudinal, chaque pied est détaché du sol après plusieurs hésitations, mais assez brusquement et il retombe de même sur le sol ; chaque pied ne se détache que lorsque l'autre est entièrement en contact avec le sol et il n'avance même que quelques secondes après l'autre, les pas sont séparés par des intervalles inégaux. Le corps est raide et ne s'avance pas suivant une ligne droite ; à cause des oscillations dont il est agité, il se porte un peu trop à droite ou à gauche ; il festonne, la tête est fixe, elle ne tremble ni n'oscille : le malade a l'air peu sûr de lui, et dit d'ailleurs qu'il ne se sent pas bien en équilibre : ce n'est pas la démarche de l'homme ivre qui décrit en marchant une ligne sinueuse, et dont les ondulations sont rapides ; ici très peu d'écart de la ligne droite, ondulations très lentes ; ce qui frappe le plus c'est la lenteur et l'incertitude ; le malade semble calculer d'avance tous ses mouvements : il avance rapidement son pied par peur de tomber au moment même où il ne reposera que sur une seule jambe ; c'est pour cela sans doute que tout le corps semble raide, malgré les oscillations qui l'agitent par intervalles ; il a perdu sa souplesse et son laisser-aller ; il prend pour marcher sur le sol autant de précaution que l'équilibriste pour marcher sur une corde ; il y a chez les deux la même crainte, la même attention, la même incertitude.

S'il s'arrête brusquement, le corps n'est projeté ni en avant, ni en arrière, mais avant de rester complètement immobile, le tronc décrit deux ou trois grandes oscillations antéro-postérieures, quelquefois même davantage.

Il peut encore tourner sur lui-même, sans faire de chute, mais il le fait avec une grande maladresse, les oscillations du tronc augmentent et l'incertitude est tellement grande que l'on croit à tout moment qu'il va tomber. Il recule de même très difficilement ; il commence par dire qu'il ne peut pas ; puis il essaie, chaque pied ne se déplace que de quelques centimètres en arrière ; le corps se porte un peu en arrière à chaque pas, mais en oscillant il dépasse le but, puis revient au delà plusieurs fois jusqu'à ce qu'il atteigne la position qu'il doit normalement occuper et qu'il conserve d'ailleurs difficilement.

Nous avons vu plus haut que l'occlusion des yeux augmente très légèrement l'instabilité, mais qu'il n'existe pas de signe de Romberg à proprement parler ; de même il peut marcher en fermant les yeux ; mais l'incertitude et les craintes du malade deviennent plus grandes ; il festonne davantage, les déviations latérales du tronc sont plus larges ; la coordination des mouvements des membres inférieurs n'est par contre nullement modifiée ; et on peut dire que l'occlusion des yeux n'augmente que très légèrement les troubles de la marche. Il avance ordinairement sans regarder ses pieds : si pendant la marche, on place un écran au-dessus de ses yeux, de façon à l'empêcher de voir le sol et ses pieds, il n'en résulte aucune modification de sa démarche ; d'autre part, il se rend compte qu'il marche plus difficilement quand il fixe un objet, ce que nous avons pu vérifier nous-même.

L'ascension et la descente des escaliers est extrêmement pénible, et le malade a absolument besoin d'un appui, sinon à chaque déplacement des pieds, il risquerait de tomber à la renverse ou en avant.

Lorsqu'il fait tous ces exercices, ou après un temps de marche un peu prolongé, il sent venir la fatigue, et surtout dans les muscles des mollets.

Mouvements passifs. — La propulsion détermine de grandes oscillations de l'extrémité supérieure du tronc, ce sont des mouvements rapides de flexion et d'extension, mouvements de balancier ; la rétropulsion ou la latéropulsion sont moins susceptibles de les faire apparaître.

Le malade a été soumis sur un appareil tournant à des mouvements de rotation ; même à une très faible vitesse il ne se trompe jamais sur le sens de la rotation. En se plaçant derrière lui sur l'appareil et en appliquant délicatement la pulpe des index sur les paupières supérieures, on perçoit très nettement les oscillations horizontales des globes oculaires.

Les mouvements compensateurs sont normaux : pendant la rotation à droite, la tête se porte et s'incline du côté gauche ; à l'arrêt brusque, la tête revient à la ligne médiane, puis se porte légèrement à droite et enfin la tête et le corps s'inclinent fortement à droite (vertige post rotatoire), mais il est difficile d'obtenir du malade de préciser le sens suivant lequel a lieu la rotation vertigineuse. Quoi qu'il en soit, les réactions sont normales, aussi bien pour la rotation à droite que pour la rotation à gauche.

D'autre part, les troubles de la marche et de la statique n'augmentent pas sensiblement quand le malade incline sa tête d'un côté ou de l'autre sur ses épaules, ou tout à fait en arrière. Bien que cet examen soit assez rudimentaire, nous pouvons cependant en conclure que l'appareil vestibulaire fonctionne normalement.

Motilité des membres supérieurs. — Ni paralysie, ni atrophie musculaire.

Au dynamomètre : main droite 40, main gauche 50.

Pas d'incoordination, les yeux ouverts le malade porte son index sur son nez ou sur les oreilles ; mais pendant l'occlusion des yeux, le mouvement est moins régulier et le but moins bien atteint ; — qu'il ne s'agit pas d'ataxie véritable, il serait plus juste de dire qu'il y a un peu d'hésitation il n'existe pas

de tremblement intentionnel. Malgré cela, on remarque assez souvent une certaine maladresse des mains ; ainsi quand le malade veut saisir un objet, un verre par exemple, il le prend trop brusquement. Quand il le porte à sa bouche, il hésite un peu, il n'est pas sûr de bien le tenir, aussi se produit-il quelques petits mouvements de latéralité qui font dévier la main du but poursuivi, mais il ne s'agit pas en réalité de tremblement.

Le malade raconte d'ailleurs qu'il est plus maladroit de ses mains depuis quelque temps et qu'il lui arrive encore assez fréquemment de renverser des objets au moment de les saisir ou de les porter.

Les réflexes tendineux des membres supérieurs sont exagérés (réflexe du poignet, réflexe olécranien).

Depuis plusieurs mois, il éprouve une grande gêne pour écrire, les caractères sont tracés lentement, la main tremble légèrement, et pour s'en convaincre, il suffit d'examiner attentivement le spécimen d'écriture ci-joint : il lui a fallu dix minutes pour l'écrire (Fig. 2).

Toussaint Albert à La Brosse le 18 Mai

FIG. 2.

Motilité des membres inférieurs. — Ni paralysie, ni atrophie. Il éprouve seulement un peu plus de difficulté à croiser la jambe gauche sur la droite, que la droite sur la gauche.

Pas d'incoordination, les yeux ouverts ou fermés.

Les réflexes tendineux sont exagérés (patellaire, du tendon d'Achille).

Le réflexe cutané plantaire est normal, par conséquent, pas de signe de Babinski. Le chatouillement de la plante du pied détermine, comme chez l'individu normal, un mouvement de flexion du gros orteil.

Aux membres supérieurs et inférieurs, la résistance aux mouvements passifs est très grande et peut persister plusieurs secondes.

Il n'existe pas d'hypotonie ni aux membres supérieurs, ni aux membres inférieurs.

Tête et face. — Il n'y a pas de tremblement de la tête, soit au repos, soit pendant l'exécution des mouvements de la tête et du cou, ou même pendant l'exécution des mouvements du tronc.

L'expression générale de la physionomie est la niaiserie, le regard est fixe, la mimique peu développée.

La parole est profondément altérée ; elle est trainante, hésitante, entrecoupée, un peu nasonnée : le malade parle entre les dents comme s'il serrait les mâchoires ; la fin du mot et des phrases est prononcée avec plus de force et plus d'effort que le commencement ; par moments on a beaucoup de peine à le com-

prendre : sans être explosive comme celle de la sclérose en plaques, la parole est légèrement scandée. La langue se meut facilement en haut, en bas et à droite ; elle se porte moins vite et avec moins d'énergie vers le côté gauche. Le voile du palais est un peu procident à droite et se contracte mieux à gauche.

Il ne peut pas siffler, mais il fait facilement la moue, et les muscles de la face semblent se contracter normalement. Il n'a pas été fait d'examen électrique des nerfs et des muscles.

La sensibilité est normale sur tout le corps ; la notion de position, la notion de résistance, la perception stéréognostique sont intactes.

Sensibilités spéciales. — Vue. — Les réactions pupillaires à l'accommodation et à la convergence sont normales : il n'y a pas d'inégalité pupillaire. L'examen ophtalmoscopique pratiqué par le Dr Rochon-Duvigneaud n'a rien révélé d'anormal : mais l'examen campimétrique a été omis et nous ignorons s'il existe un rétrécissement du champ visuel.

Pas de dyschromatopsie.

Il y a une certaine incertitude des mouvements des yeux dans les mouvements rapides des globes oculaires de dedans en dehors et de dehors en dedans ; à la limite extrême du regard, les yeux sont animés de petites secousses nystagmiformes qui existent quelquefois, il est vrai, chez des individus normaux, mais nous semblent plus prononcée chez notre malade.

L'odorat et l'ouïe sont intacts.

Le goût ne semble pas sensiblement altéré, il reconnaît bien l'amer (le sulfate de quinine), le salé et le sucré, mais il dit que son goût est moins fin qu'autrefois. A l'examen laryngoscopique le Dr Nattier n'a constaté aucune anomalie.

Sphincters. Les urines partent quelquefois malgré lui, ou bien quand il sent le besoin il doit attendre plusieurs secondes avant que les urines ne viennent.

Le malade a été examiné de nouveau le 18 juillet 1899. — Son état s'est aggravé, les troubles de l'équilibration se sont accentués, et les membres supérieurs tremblent un peu, quand il saisit un objet ou le porte à sa bouche ; les mouvements sont plus lents, plus hésitants, plus incertains.

Il a été revu pour la dernière fois le 8 août 1899. — Quelques symptômes nouveaux sont à signaler ; la *diplopie*, bien qu'il n'existe aucune paralysie appréciable des muscles des globes oculaires et le *vertige* : les objets semblent tourner, puis ils s'arrêtent presque aussitôt. Mais il n'a jamais l'illusion de tourner lui-même.

L'équilibration est encore plus difficile, l'élargissement de la base de sustentation est plus considérable, l'espace qui sépare les talons est de 37 centimètres. Il marche à petits pas, chaque pied se détache brusquement du sol et retombe de même. Dans la station debout, il se produit, au bout de quelques secondes, de grandes oscillations pendulaires du corps d'avant en arrière et le malade doit se rattraper aux objets environnants. La fatigue survient plus rapidement. L'occlusion des yeux augmente un peu les troubles de la marche, mais c'est surtout pendant la station debout, les talons rapprochés, que l'influence de la vue se manifeste par l'apparition d'oscillations de grande ampli-

tude : remarquons toutefois que la station debout suffit au bout de quelques secondes à faire apparaître le même phénomène.

L'intelligence semble de moins en moins éveillée.

La parole est aussi plus altérée et la voix très nasonnée.

Il est inutile d'insister sur les analogies cliniques qui rapprochent ces deux observations ; le diagnostic avait été fait avec d'autant plus de certitude que nous avons déjà eu l'occasion d'observer un malade atteint de la même affection, dont l'observation clinique et l'examen anatomique ont été rapportés par l'un de nous. Le diagnostic s'appuie dans les deux observations sur les troubles de l'équilibre dans la station et dans la marche ou mieux dans les mouvements auxquels participe tout le corps, et sur l'intégrité presque absolue des mouvements isolés des membres.

Tous les mouvements d'ensemble du corps sont profondément altérés, qu'ils aient lieu dans la position assise ou dans la station debout, que le malade marche ou passe de la position assise à la position couchée, de la position couchée à la position debout ; tous ces changements d'attitude sont exécutés avec lenteur, hésitation, incertitude, maladresse ; une chute est quelquefois la conséquence de cette déséquilibration.

Pendant la station debout, les pieds sont écartés, la base de sustentation élargie ; la moindre inclinaison du corps en avant ou en arrière est le point de départ d'oscillations du corps d'amplitude variable, voire même de perte de l'équilibre ou de chutes ; le malade ne peut se tenir sur une jambe, c'est l'instabilité immédiate, et la chute imminente s'il ne trouve près de lui un point d'appui.

Pendant la marche, les jambes sont écartées, les membres supérieurs en abduction légère, les malades marchent avec précaution comme cherchant leur équilibre, chaque pied n'est soulevé qu'après plusieurs hésitations, mais assez brusquement et se repose de même, les enjambées sont courtes, irrégulières et décrivent une ligne festonnée. Le corps se porte trop en avant ou en arrière ou de côté, il y a titubation. La fatigue apparaît rapidement.

Il y a une intégrité presque absolue des mouvements isolés des membres exécutés dans la position assise ou couchée, car dans la station debout les mouvements des membres supérieurs d'une assez grande amplitude modifient manifestement l'équilibre ; d'autre part il existe une très légère maladresse des membres supérieurs au moment de saisir ou de poser un objet ; l'écriture est tremblée ; mais l'atonie proprement dite fait défaut ; il n'y a ni paralysie, ni diminution de l'énergie musculaire. Le signe de Romberg fait défaut de même que les troubles sensitifs ou sensoriels.

Les troubles de la parole : parole lente, scandée, trainante ; les secousses nystagmiformes, l'exagération des réflexes complètent le tableau clinique qui rentre dans le cadre du syndrome cérébelleux décrit par l'un de nous.

Chez ces deux malades, les désordres tumultueux de l'ivresse, les grands déplacements du corps qui caractérisent la démarche ébriense font défaut ; le malade paraît plutôt redouter de perdre l'équilibre que l'avoir perdu : la tête n'est pas davantage animée d'oscillations de large amplitude.

A cet ensemble clinique si singulier correspondent chez notre premier malade, des lésions anatomiques d'une topographie et d'une nature très particulières, ce sont : 1° l'*atrophie symétrique de l'écorce cérébelleuse*, plus prononcée sur les hémisphères que sur le vermis, contrastant avec l'intégrité relative des noyaux gris centraux : noyau dentelé, noyau du toit, noyau sphérique et bouchon ; 2° l'*atrophie totale de la substance grise du pont et la dégénérescence totale du pédoncule cérébelleux moyen* ; le pédoncule cérébelleux supérieur, qui prend ses origines dans le noyau dentelé, est au contraire relativement bien conservé ; 3° l'*atrophie très prononcée des olives inférieures, des noyaux juxta-olivaires, des noyaux arciformes, la dégénérescence des fibres arciformes externes et du corps restiforme*. Les pyramides et les pédoncules cérébraux paraissent plus petits que normalement, mais sans trace de dégénérescence.

Les lésions semblent avoir débuté à la fois dans l'écorce du cervelet, dans la substance grise du pont et les olives inférieures ; les cellules de Purkinje sont pour la plupart disparues, celles qui subsistent sont très altérées ; des cellules de la substance grise du pont il ne reste plus trace, le plus grand nombre des cellules des olives inférieures sont atrophiées ou disparues ; ces lésions cellulaires ont eu comme conséquence l'atrophie des cellules de la substance grise du pont, la dégénérescence du pédoncule cérébelleux moyen qui y prend sa principale origine, l'atrophie des cellules de l'olive inférieure, la dégénérescence partielle du corps restiforme, l'atrophie des cellules de Purkinje, la dégénérescence des fibres de projection du cervelet, toutes réunies, l'atrophie de la substance blanche et de l'écorce cérébelleuse. Cette atrophie systématique de l'écorce cérébelleuse et des noyaux d'origine de ses principales voies afférentes, est une atrophie primitive, l'absence de lésion inflammatoire et de prolifération névroglique permet de l'affirmer.

L'examen des observations d'atrophie cérébelleuse, qui ont été publiées, conduit à la classification suivante : les atrophies du cervelet sont partielles ou générales, symétriques ou asymétriques ; par leur nature, elles sont scléreuses ou simples ou dégénératives.

Partielles et asymétriques, elles sont ordinairement secondaires à un foyer de ramollissement ou à un foyer hémorragique, elles sont scléreuses, cependant elles peuvent exceptionnellement apparaître par « la fonte » sans processus inflammatoire ou nécrobiotique des éléments constituant le manteau gris cérébelleux — couche des grains et cellules de Purkinje. C'est une atrophie sans lésions vasculaires (Lannois et Paviot) (1). Exceptionnellement aussi, elles peuvent être congénitales, il s'agit alors d'une agénésie (obs. de Neuburger et Edinger) (2).

Générales et symétriques, elles sont soit *scléreuses et d'origine vasculaire, inflammatoire* (obs. de Spiller) (3); soit *simples et congénitales*: le cervelet est plus petit qu'un cervelet normal (obs. de Nonne) (4), mais toutes les parties qui le composent sont normales et proportionnellement développées. Il s'agit d'un arrêt de développement, sinon pendant la vie fœtale, du moins après la naissance; en tout cas ces atrophies n'ont rien de commun avec les agénésies totales du cervelet où cet organe fait entièrement défaut (obs. de Combettes); — soit *dégénératives et parenchymateuses*: les cellules de Purkinje et des différentes couches de l'écorce s'atrophient et disparaissent, par suite les fibres médullaires dégèrent; l'organe est réduit dans tous ses diamètres; le tissu névroglie est étranger à la production de cette atrophie, ou bien la prolifération névroglie et les altérations vasculaires *inflammatoires* sont trop peu intenses pour rendre compte des lésions dégénératives.

Il s'agit dans notre cas d'une atrophie dégénérative, mais avec ce caractère particulier que la substance grise du pont et les olives inférieures sont le siège du même processus morbide; en raison de la prédilection systématique des lésions pour l'écorce cérébelleuse, les olives bulbaires et les noyaux du pont, nous ne saurions mieux définir cet état anatomique que par le terme d'*atrophie olivo-ponto-cérébelleuse*.

L'atrophie cérébelleuse est une affection assez rare, le type anatomo-clinique que nous venons de rapporter l'est encore bien davantage: il n'existe dans la littérature médicale qu'une seule observation qui lui soit comparable. Elle a été publiée par l'un de nous dans sa thèse (obs. personnelle IV); elle diffère cependant quelque peu de celle qui fait le sujet du travail actuel, au point de vue clinique par un léger degré d'ataxie

(1) LANNOIS et PAVIOT, *Sur un cas d'atrophie unilatérale du cervelet*. Revue neurologique, 15 octobre 1898.

(2) NEUBURGER et EDINGER, *Einseitiger fast totaler mangel des cerebellums*. Berlin. klin. Wochenschrift, 1898, n° 4.

(3) SPILLER, *Four cases of cerebellar disease (one autopsy) with reference to cerebellar ataxia*. Brain Winter, 1896.

(4) NONNE, *Ueber eine eigenthümlich familiäre Erkrankungsform des Centralnervensystems*. Archiv. für Psychiatrie, 1891.

des membres inférieurs et par la coïncidence d'une atrophie musculaire des mains ; au point de vue anatomique par l'existence d'une atrophie des cellules des cornes antérieures en rapport avec l'atrophie musculaire ; mais les lésions cérébelleuses, bulbaires et protubérantielles sont exactement superposables à celles de notre nouvelle observation ; en dehors de la lésion des cornes antérieures localisée au niveau de la huitième racine cervicale, la moelle ne présente aucune autre lésion manifeste, les cordons latéraux sont seulement un peu plus pâles à la périphérie, et les cellules des colonnes de Clarke un peu moins nombreuses d'un côté ; les différences nous semblent trop peu sensibles pour ne pas envisager ces deux observations comme appartenant au même type anatomo-clinique : dans les deux cas la maladie a eu un début tardif, chez des individus ne comptant aucune tare nerveuse dans leurs antécédents.

Les observations de Pierret (1), Menzel (2), Rojet et Collet (3), Arndt (4), Thomas (obs. V) (5) présentent de grandes analogies cliniques et anatomiques avec les observations précédentes ; elles s'appuient sur le syndrome cérébelleux et la distribution des lésions qui intéressent presque exclusivement les olives, la substance grise du pont et le cervelet (les noyaux gris centraux exceptés) ; cependant il existe entre elles quelques différences anatomiques, cliniques et étiologiques.

La malade de Menzel présentait de l'incoordination des membres supérieurs, du signe de Romberg, la tonicité des muscles des bras et des jambes était exagérée ; dans les derniers temps il y eut de la contracture généralisée à tous les muscles ; les mêmes contractures sont signalées par Rojet et Collet : chez la malade de Arndt les mouvements isolés des membres inférieurs n'étaient pas libres, ils s'accompagnaient de balancement et d'oscillations qui, suivant la description de l'auteur, tiennent à la fois de l'ataxie et du tremblement. Chez la malade de Pierret, la sensibilité des mains était un peu émoussée ; elle était prise à la moindre contrariété de véritables attaques convulsives ; d'autres fois elle éprouvait seulement des raideurs tétaniques dans les membres inférieurs et dans les muscles de la mâchoire : elle vomissait fréquemment. La malade que concerne la cinquième observation de Thomas était en même temps hystérique et particulièrement intéressante par l'anesthésie généralisée de la peau et des muqueuses.

(1) PIERRET, *Note sur un cas d'atrophie périphérique du cervelet avec lésion concomitante des olives bulbaires.*

(2) MENZEL, *Beitrag zur Kenntniss der hereditären Ataxie und Kleinhirnsatrophie.* Arch. für Psychiatrie, 1891.

(3) ROJET et COLLET, *Sur une lésion systématisée du cervelet et de ses dépendances bulbo-protubérantielles.* Arch. de Neurologie, 1893.

(4) ARNDT, *Zur Pathologie des Kleinhirns.* Arch. für Psychiatrie, 1894.

(5) THOMAS, Th. Doctorat, 1897.

Anatomiquement les différences ne sont pas moins accentuées : l'atrophie de l'écorce cérébelleuse se complique d'une sclérose plus ou moins intense (Pierret, Menzel, Rojet et Collet, Arndt). L'observation de Rojet et Collet a été considérée par différents auteurs comme un cas de sclérose en plaques localisée au cervelet, bien que l'examen histologique du cervelet n'ait pas été fait. D'autres systèmes de fibres afférentes du cervelet sont nettement dégénérés : colonnes de Clarke, faisceaux cérébelleux et faisceaux de Gowers (Menzel, Arndt, Thomas, obs. V) : enfin d'autres systèmes anatomiques que ceux qui entrent en rapport avec le cervelet ont subi l'atrophie ou la dégénérescence, les faisceaux pyramidaux sont plus pâles et les cordons postérieurs partiellement dégénérés (Menzel, Arndt, Thomas, obs. V). Dans l'observation V de Thomas l'atrophie des olives et de la protubérance n'a rien de comparable avec le degré qu'elle atteint dans l'observation IV et dans l'observation qui fait le sujet de ce travail.

L'observation de Pierret se distingue encore plus particulièrement par le début précoce, à 4 ans, et les circonstances particulières (chute sur la tête) qui l'ont accompagné. Dans toutes les autres observations le début a eu lieu après 30 ans.

L'hérédité nerveuse est relevée dans l'observation de Menzel et dans celle de Thomas (obs. V). Le malade de Menzel avait trois frères et trois sœurs : le frère aîné était bien portant ; le second frère tremblait, le troisième était faible, mais il n'existait aucun tremblement dans ses mouvements, la démarche n'était pas incertaine. Une sœur plus vieille tomba malade à 30 ans, la marche était hésitante, elle ne pouvait maintenir la tête dans une attitude fixe, elle tombait assez souvent sur le côté, elle fut plus tard atteinte de délire et se suicida. Une autre sœur avait également une démarche incertaine. Une troisième sœur, de constitution faible, n'est atteinte d'aucune maladie nerveuse. La mère, bien portante dans sa jeunesse, fut plus tard atteinte d'oscillation de la tête et sa démarche était incertaine. Les antécédents héréditaires du malade de Thomas (obs. V) sont les suivants : la mère hystérique à grandes crises devint folle et mourut dans un asile ; un cousin germain est aliéné depuis la vingtième année ; des six enfants qu'a eus la malade cinq sont morts en bas âge, le seul survivant a souffert d'accès convulsifs répétés. La question de l'hérédité similaire et du caractère familial ne se pose par conséquent que pour le malade de Menzel et bien que les renseignements cliniques sur les différents membres de la famille soient assez vagues, l'hérédité similaire et familiale ne semblent pas faire défaut.

Parmi ces observations, l'observation de Menzel et celle de Thomas ont de grandes ressemblances avec l'observation I de ce travail, mais les

quelques différences d'ordre anatomique, clinique et étiologique que nous avons signalées nous empêchent de les ranger sans hésitation dans le même groupe. L'observation de Rojet et Collet s'en distingue nettement par la consistance squirreuse du cervelet, et d'ailleurs à cause de l'absence d'examen histologique de cet organe l'assimilation est impossible. Par son évolution, son début précoce, sa nature histologique, le cas de Pierret diffère notablement des nôtres; reste l'observation de Max Arndt qui présente le plus d'analogie avec elles, mais l'auteur semble considérer l'atrophie cérébelleuse qu'il a examinée comme d'origine scléreuse; peut-être au contraire la sclérose n'est-elle que secondaire. La présence de la sclérose ne signifie pas toujours en effet qu'elle est la première en date et la cause de l'atrophie; alors malgré quelques nuances anatomiques et cliniques cette observation se placerait à côté des nôtres, auxquelles elle ressemble encore par l'apparition tardive des accidents; mais on ne saurait se prononcer à ce sujet d'une façon définitive.

Les observations qui ont été citées précédemment ont seules retenu notre attention; les atrophies cérébelleuses dans lesquelles les noyaux centraux sont profondément lésés, au même degré que l'écorce, comme dans le cas de Schultze (1), ne sauraient être comparées à nos observations dont la systématisation anatomique est si particulière.

Au point de vue symptomatique, l'affection que nous venons d'étudier présente plus d'une analogie avec celle que Marie (2) a décrite sous le nom d'hérido-ataxie cérébelleuse et qui a fait le sujet de la thèse de Londe (3).

Les observations fondamentales sur lesquelles Marie s'est appuyé pour établir l'entité morbide de l'hérido-ataxie cérébelleuse sont les observations de Fraser (4), de Nonne (5), de Sanger Brown (6), de Klippel et Durante (7).

L'hérido-ataxie cérébelleuse est caractérisée cliniquement par la *démarche ébrieuse*: les malades, dit Londe, ont l'air de chercher à reprendre un équilibre qu'ils sont sur le point de perdre sans cesse; aussi écartent-ils les jambes pour élargir leur base de sustentation et être plus sûrs d'eux,

(1) SCHULTZE, *Ueber einen Fall von kleinhirnschwund mit degenerationen im verlongerten marke und Rückenmarke wahrscheinlich in folge von Alkoolismus*. Virchow Archiv., 1887.

(2) MARIE, *Sur l'hérido-ataxie cérébelleuse*. Semaine médicale, 1893.

(3) LONDE, *Hérido-ataxie cérébelleuse*. Th. de doct., 1895.

(4) FRASER, *Defect of cerebellum occurring in brother and sister*. Glasgow medical Journal, 1880.

(5) NONNE, *loc. cit.*

(6) SANGER-BROWN, *On hereditary ataxy with a series of twenty one cases*. Brain, 1892.

(7) KLIPPEL et DURANTE, *Contribution à l'étude des affections nerveuses familiales héréditaires*. Revue de médecine, 1892.

par l'incoordination des membres inférieurs, les mouvements choréiformes des bras et des jambes, le tremblement de la tête, les oscillations du tronc pendant la station debout, l'absence de signe de Romberg. A une période plus avancée, les membres supérieurs se prennent, la main hésite au moment de la préhension, elle plane; il existe du tremblement intentionnel, l'écriture est tremblée; la tonicité musculaire est exagérée ou la contraction musculaire est prolongée; parfois aussi on observe des secousses choréiformes des bras, des oscillations latérales des doigts, des contractions exagérées des muscles de la face qui ont pour résultat des troubles de la mimique, une expression d'étonnement. La parole est irrégulière, lente ou explosive, saccadée, sourde, gutturale et monotone. Le tremblement de la tête s'exagère pendant les mouvements, pendant l'émotion et dans la station debout. La force musculaire est conservée, le sens musculaire intact, le vertige inconstant. Les réflexes rotuliens sont conservés ou exagérés. La sensibilité olfactive est conservée, la céphalée, les douleurs de reins, les sensations de fatigue, un état neurasthénique sont habituels. Il existe une légère diminution des facultés intellectuelles.

L'atrophie papillaire est signalée dans quelques observations et s'accompagne de rétrécissement du champ visuel; dans les cas de Sanger Brown, les réactions pupillaires à la lumière sont lentes ou abolies; les secousses nystagmiformes ont été vues chez la plupart des malades, les paralysies oculaires existent assez souvent.

Aux observations fondamentales du mémoire de Marie, Londe a ajouté dans sa thèse les observations de Brissaud et Londe (1), deux observations personnelles (2) qu'il a recueillies dans le service de Robin; les observations de Seeligmüller (3), de Erb (4), d'Hervouet (5) appartiendraient d'après le même auteur à l'hérédo-ataxie cérébelleuse. L'observation de Mendel serait une observation intermédiaire, c'est-à-dire appartenant tout à la fois à l'hérédo-ataxie cérébelleuse et à la maladie de Friedreich.

Lorsque le mémoire de Marie a paru, il n'existait que deux cas suivis d'autopsie, celui de Fraser (6) et celui de Nonne. De l'examen anatomique du cas de Fraser, nous n'avons que peu de renseignements; l'écorce était réduite de moitié, les lamelles plus étroites et plus serrées que normalement, les cellules de Purkinje sont moins nombreuses et celles qui persistent sont nettement altérées: la substance blanche présente une légère

(1) BRISSAUD ET LONDE, *Revue neurologique*, 1894.

(2) LONDE, *loc. cit.*

(3) SEELIGMÜLLER, *Héréditaire ataxie mit nystagmus*. Arch. f. Psychiatrie, t. X, p. 222.

(4) ERB, *Ueber hereditäre ataxie mit Krankenvorstellung*. Neur. Centralblatt, 1890.

(5) HERVOUET, *Gazette médicale de Toulouse*, 1893.

(6) FRASER, *Defect of cerebellum occurring in brother and sister*. Glasgow medical Journal, 1880, fasc. 1.

décoloration, mais en comparaison avec la substance grise, elle paraît plutôt trop épaisse ; un examen plus détaillé de l'écorce et de la substance blanche, du bulbe et de la protubérance, des divers systèmes de fibres qui sont en connexion avec le cervelet, fait malheureusement défaut.

La lecture des résultats de l'autopsie et de l'examen anatomique du cas de Nonne ne laisse subsister aucun doute. — L'atrophie du cervelet paraît être une atrophie due à un arrêt de développement ; l'encéphale est plus petit qu'un encéphale normal ; toutes les parties constituantes du cervelet sont macroscopiquement et microscopiquement normales, mais elles sont moins nombreuses que chez un sujet sain du même âge ; il n'y a pas de traces de dégénérescence, ni de lésions cellulaires ; c'est plutôt un organe petit qu'un organe atrophié, le mot atrophie laissant sous-entendre un processus de destruction et de régression ; l'auteur fait en outre remarquer que l'examen des racines antérieures et des racines postérieures montre qu'à la région cervicale et à la région lombaire, il existe beaucoup plus de fibres fines que normalement, avec diminution des grosses fibres ; il en est de même pour les nerfs périphériques.

Malgré les restrictions qu'il est prudent de faire sur l'observation de Fraser, à cause de l'insuffisance de la description anatomique, un rapprochement avec celle de Nonne était néanmoins justifié et le nom d'hérédo-ataxie cérébelleuse était heureusement appliqué par Marie à cet ensemble anatomo-clinique ; puisque le malade de Fraser et celui de Nonne avaient l'un et l'autre des frères et des sœurs qui présentaient les mêmes symptômes ; cependant le caractère familial l'emportait dans ces deux familles sur l'hérédité similaire, aucun indice de cette affection n'ayant été relevé dans les ascendants directs ; mais l'hérédité nerveuse du malade de Nonne était néanmoins très chargée.

Si une autopsie pratiquée dans la famille des malades de Sanger Brown ou de Klippel et Durante était venue confirmer les résultats précédents, le type édifié par Marie sur ces observations et sur celles de Fraser et de Nonne était définitivement consacré. L'autopsie pratiquée par Meyer (1) sur le sixième malade de Sanger Brown n'a pas répondu à cette attente : ici, en effet, il n'y a pas d'atrophie du cervelet ou du moins elle est douteuse, mais, par contre la moelle est diminuée de volume, il existe des lésions dans toute sa hauteur, particulièrement prononcées dans la région cervicale ; elles intéressent le faisceau de Goll, le faisceau cérébelleux direct ; les cellules des colonnes de Clarke sont peu nombreuses.

Les observations de Sanger Brown ne doivent par conséquent pas être classées à côté de celles de Fraser et de Nonne sous le nom d'hérédo-ataxie

(1) MEYER, *The morbid anatomy of a case of hereditary ataxy, with introduction by Dr Sanger Brown*. Brain, 1897. Part. LXXIX, p. 276.

cérébelleuse ; il s'agit vraisemblablement d'une affection différente ; pour les observations de Klippel et Durante il est impossible de se prononcer, sans le contrôle d'une autopsie.

Spiller a publié deux observations d'atrophie du cervelet chez le frère et la sœur ; dans les deux cas l'autopsie fut pratiquée et les pièces soumises à l'examen histologique ; l'atrophie du cervelet est dans ces deux cas très nettement d'origine scléreuse ; comme la maladie présente le caractère familial et bien que l'hérédité n'ait pu être établie, l'auteur croit néanmoins que le diagnostic d'hérédo-ataxie cérébelleuse peut être posé mais l'infection paraît avoir joué un rôle dans l'apparition de la maladie et pour Spiller il s'agirait d'une prédisposition familiale, mise en activité dans les deux cas par une maladie infectieuse qui serait ou la diphtérie ou la scarlatine.

On ne peut cependant assimiler les malades de Spiller à ceux de Nonne ou de Fraser ; si certaines analogies dans la symptomatologie ou l'évolution clinique permettent un rapprochement, il ne saurait être maintenu après un examen sérieux des résultats anatomiques. Les malades de Spiller peuvent être, il est vrai, considérés comme atteints d'une affection familiale dont le substratum anatomique est une sclérose du cervelet ; mais cette affection n'est sûrement pas la même que celle du malade de Nonne ; il ne s'agit pas davantage d'une affection aussi nettement systématisée que dans nos observations, la distribution des lésions en aires sclérotiques suffit à différencier les unes et les autres. L'histoire clinique et les lésions anatomiques comprises dans ces diverses observations ont été reproduites et analysées dans la thèse de l'un de nous.

Nous devons à Miura (1) la connaissance de deux observations très intéressantes d'hérédo-ataxie cérébelleuse concernant deux frères.

Leur mère avait une affection semblable, la marche était incertaine, la parole altérée, la vue troublée, les mouvements des bras et des mains étaient tremblants et incertains ; les mêmes symptômes s'étaient manifestés chez les fils d'une cousine de la mère et chez un de ses cousins. Le frère aîné du malade est atteint de la même affection ; ses deux sœurs ont des maladies d'yeux.

Dans les antécédents personnels du malade qui fut autopsié, on trouve la rougeole lorsqu'il était enfant ; à 18 ans il garda le lit pendant 30 jours pour le typhus abdominal. A 25 ans, sa démarche devint incertaine ; à 30 ans le corps commença à vaciller, la démarche fut de moins en moins sûre, il devint maladroit de ses mains ; ces symptômes s'amendèrent puis reparurent plus intenses à 33 ans à la suite d'une période de fièvre et de frissons ; puis à 35 ans il présenta des troubles de la parole et de la vue ; cependant à une investi-

(1) MIURA, *Mitteilungen der med. Facultat der Kaiserlich-Japanischen universitat zu Tokio*, Bd. IV, Heft. I, 1898.

gation plus minutieuse le malade avait déjà un voile devant les yeux dès l'âge de 22 ans ; les troubles de la vue ont beaucoup augmenté à l'âge de 36 ans et l'ont obligé à suspendre tout travail.

Lorsque le malade fut examiné, il se faisait remarquer par les oscillations du corps pendant la marche, l'incertitude des extrémités dans tous les actes, les troubles de la parole et les troubles visuels. Au repos, l'expression du visage était stupide. La parole est explosive, mal articulée et scandée, parfois difficilement compréhensible, et provoque parfois une salivation abondante. La réaction pupillaire à la lumière et à l'accommodation est lente. Faible nystagmus horizontal. Rétrécissement du champ visuel irrégulier et asymétrique.

L'acuité visuelle est à gauche de 6/6, à droite de 6/9. Les plus gros nombres lui apparaissent voilés. La papille est injectée des deux côtés, mal limitée, légèrement voilée.

Léger degré de cyphoscoliose de la région dorsale à concavité dirigée à gauche. Lorsqu'il se dirige vers son lit ou s'il s'assied les genoux fléchis, suivant la mode japonaise, le corps chancelle.

Lorsqu'on commande au malade, après avoir écarté les bras, de faire toucher les deux index, ce mouvement ne peut davantage être exécuté les yeux ouverts que les yeux fermés. Les mains ne tremblent nullement ; cependant l'écriture révèle une grande incertitude et une ataxie manifeste de ses mains.

Les réflexes tendineux du coude et du poignet sont normaux. Dans la station debout, les jambes sont écartées et les gros orteils en hyperextension ; le corps est animé d'oscillations qui n'augmentent pas beaucoup pendant l'occlusion des yeux.

Il ne peut marcher sans sa canne et même dans ces conditions il ne peut avancer sans regarder le sol ; la progression ne se fait pas suivant une ligne droite, le corps se porte tantôt trop à droite, tantôt trop à gauche, parfois même en arrière, de sorte qu'il menace de tomber. Les réflexes du genou et du tendon d'Achille existent sans exagération, le réflexe crémasterien est plus facile à provoquer à gauche qu'à droite. Le réflexe cutané plantaire est normal des deux côtés.

La sensibilité est partout intacte ; la notion de position et le sens musculaire ne sont pas troublés. Les sphincters fonctionnent bien. Les troubles de l'équilibre allèrent toujours en augmentant, les réflexes patellaires disparurent, il existait une légère hypoesthésie des membres inférieurs. Les sphincters se prirent ; il eut des vomissements, de l'œdème, des troubles cardiaques auxquels il succomba.

A l'autopsie, la moelle est plus petite qu'elle ne devrait être pour la taille du malade. Sur sa face postérieure les méninges sont injectées ; sur les surfaces de coupe on constate que la moelle est comme affaissée entre les cordons antérieurs et latéraux et les cornes antérieures, particulièrement dans la moelle dorsale, paraissent atrophiées. Dans la région moyenne de la moelle dorsale la petitesse de la moelle est frappante, surtout du côté droit. Dans la partie inférieure de la moelle dorsale le canal central est dilaté ; vers l'extrémité infé-

rière le canal est dédoublé et ce dédoublement se poursuit jusqu'à l'origine de la moelle lombaire.

La pie-mère cérébrale est oedématiée et opaque, principalement au niveau des circonvolutions centrales; elle est épaissie par endroits. Les circonvolutions centrales et frontales du côté droit sont plus ou moins atrophiées, et les sillons correspondants élargis. La pie-mère est épaissie au niveau de la base; les artères de la base et de la scissure de Sylvius sont assez souples.

Dans son ensemble le cervelet est petit et aplati; la pie-mère qui le recouvre est très épaissie et très injectée, la substance blanche est ferme. Le pont, la moelle allongée et principalement le cervelet et la moelle comparés aux autres parties du système nerveux frappent par leur petitesse.

Dans le pont ce sont les fibres transversales du pédoncule cérébelleux moyen qui semblent réduites de nombre; par contre les fibres pyramidales ne paraissent pas sensiblement diminuées. Au niveau du bulbe la saillie du corps restiforme est peu marquée. Il n'existe pas d'altérations histologiques, et les olives ne présentent aucune anomalie dans leurs cellules ou leurs fibres.

Le cervelet ne pèse que 80 grammes; comparées à celles d'un cervelet normal, les fibres de la substance blanche et de ses ramifications dans les lames et lamelles laissent entre elles plus d'espace libre; la substance blanche et la substance grise sont également moins développées que chez un individu normal, mais elles sont bien proportionnées l'une à l'autre. Le nombre et les rapports réciproques des lames et des lamelles de même que la structure de l'écorce et des noyaux n'ont subi aucune modification. Dans la substance blanche, il n'existe aucune trace de sclérose ou d'altération d'aucune sorte. La moelle est aplatie, mais nulle part il n'existe d'altérations des cellules ni de dégénérescence des cordons. Le nombre des fibres fines dans les racines n'est pas augmenté si ce n'est dans la 6^e racine dorsale postérieure gauche et la 3^e racine lombaire postérieure droite.

L'examen des nerfs périphériques n'avait aucun intérêt parce que le malade était en même temps atteint de Kakke (Béribéri); dans quelques nerfs des extrémités inférieures l'auteur a constaté la présence de fibres dégénérées.

Sur les coupes colorées au carmin ou à la nigrosine le champ moyen de la rétine est coloré en rouge ou en bleu plus foncé, tandis que la périphérie est plus claire. Cet état est constant sur toutes les coupes sur l'œil droit comme sur l'œil gauche, mais à gauche les taches rouges sont plus nombreuses et atteignent la périphérie.

Le frère du malade présente à peu près les mêmes symptômes, et la maladie a débuté chez lui à l'âge de 33 ans. Son histoire et son observation ne seraient que la reproduction de celle de son frère, nous ne nous y attarderons pas; nous signalerons seulement l'absence du réflexe rotulien des deux côtés, la faiblesse de réflexe du tendon d'Achille, la perte complète de la sensibilité sous tous ses modes sur la face externe de la jambe et des deux côtés.

Rappelons qu'une de leurs sœurs présente des troubles de la vue très marqués, consistant en rétrécissement du champ visuel et en altérations du fond de l'œil.

L'observation de Miura peut être rapprochée de celle de Nonne : les analogies cliniques et anatomiques sont frappantes, l'hérédité et le caractère familial y sont nettement signalés ; elles diffèrent cependant au point de vue clinique par l'état des réflexes patellaires qui sont exagérés chez la malade de Nonne ; mais leur abolition chez le malade de Miura, de même que des troubles de la sensibilité doit être vraisemblablement attribuée à la névrite périphérique ; et cette névrite n'est elle-même qu'une manifestation du bériberi ; au point de vue anatomique le cervelet est beaucoup plus petit chez le malade de Miura (96 grammes) tandis que le poids du cerveau (1.185 grammes) est compris dans les limites normales ; le cervelet du malade de Nonne pesait 120 grammes, mais le poids du cerveau (1.020 grammes) était au-dessous du poids normal (1.150 à 1.170 d'après Schwalbe). L'atrophie du cervelet, l'absence de lésions histologiques dans les deux cas, le caractère familial de la maladie et ses manifestations nettement cérébelleuses semblent autoriser l'assimilation de ces deux observations et en faire le prototype de l'héredo-ataxie cérébelleuse ; le terme d'héredo-atrophie cérébelleuse, réservé à ces observations, serait bien préférable. Remarquons toutefois que le caractère héréditaire ou familial ou le syndrome cérébelleux ne suffiraient pas à assimiler entre elles ces deux observations et que la véritable base de leur identification est le substratum anatomique.

C'est sur lui que nous nous appuyons également pour établir une distinction fondamentale entre nos malades et ceux de Nonne et de Miura. Dans nos observations, le syndrome cérébelleux s'est développé dans toute sa pureté ; mais le caractère familial et héréditaire fait défaut ; ce n'est pas, il est vrai, une raison suffisante pour rejeter le diagnostic d'affection familiale ou héréditaire ; n'existe-t-il donc pas des cas isolés de myopathie ou de maladie de Friedreich ; l'âge avancé auquel s'est développée la maladie est par contre peu favorable à l'hypothèse d'une maladie familiale ou héréditaire. Enfin dans notre observation la petitesse du cervelet est due à des altérations régressives, à des atrophies cellulaires et à des dégénérescences secondaires ; le cervelet de l'héredo-ataxie cérébelleuse serait (d'après les observations de Nonne et Miura) un cervelet petit mais sain arrêté dans son développement, comme d'ailleurs le système nerveux en général ; celui de nos malades un cervelet malade dont les éléments cellulaires subissent un processus de destruction lente ; il n'existe qu'un point commun avec le cas de Nonne, c'est la petitesse du système nerveux en général, bien moins nette il est vrai dans notre observation.

Londe avait déjà essayé de différencier cliniquement et anatomiquement l'héredo-ataxie cérébelleuse des atrophies du cervelet : les arguments

qui servent de base à sa tentative sont plus spécieux que décisifs ; le caractère familial dans l'héredo-ataxie, la coïncidence d'un traumatisme ou d'une infection, de l'épilepsie ou de troubles mentaux dans l'atrophie non familiale, ou bien la possibilité d'une asymétrie dans l'incoordination, tels sont les éléments de différenciation que propose Londe entre l'héredo-ataxie cérébelleuse et les atrophies du cervelet non familiales ; nous avons déjà dit ce qu'il faut penser du caractère familial ; quant au traumatisme et à l'infection, ils peuvent figurer aussi dans les antécédents des héredo-ataxiques ; l'asymétrie dans l'incoordination fait défaut dans nos observations, en tout cas elle est un symptôme très inconstant des atrophies non familiales. Londe admet qu'anatomiquement l'atrophie non familiale du cervelet se distingue peut-être encore plus nettement de l'atrophie familiale et il ajoute plus loin : « Ces cas d'atrophie non familiale que nous avons compulsés pourraient être appelés plus commodément, pour éviter la confusion, sclérose du cervelet ou atrophies scléreuses » ; or, nos observations en font foi, la sclérose du cervelet peut faire absolument défaut dans les atrophies non familiales ; et il existe d'autre part des affections familiales qui se manifestent cliniquement par des symptômes cérébelleux, anatomiquement par une sclérose du cervelet et dans l'apparition desquelles l'infection semble jouer un rôle important (obs. de Spiller). En réalité, le diagnostic clinique des atrophies cérébelleuses entre elles est des plus délicats et rien n'est plus malaisé que de l'établir. On comprend du reste facilement que les atrophies du cervelet, de quelle nature qu'elles soient, se manifestent par le même syndrome, le syndrome cérébelleux ; suivant l'évolution plus ou moins rapide de la maladie, la coexistence de lésions de siège différent, l'individualité, l'intensité des symptômes peut varier d'un sujet à l'autre, mais leur qualité reste toujours la même ; ce n'est pas dans les nuances qui peuvent se produire dans le syndrome cérébelleux ni même dans l'étiologie qu'il faut chercher les principaux éléments de classification des atrophies cérébelleuses, c'est dans l'anatomie pathologique.

Que si le syndrome cérébelleux apparaît chez plusieurs personnes de la même famille, l'héredo-ataxie cérébelleuse soit soupçonnée, il n'y a là rien que de légitime, mais nous savons que la lésion peut être de nature très différente ; *petitesse de l'organe* (Nonne, Miura), *atrophie scléreuse* (Spiller), *atrophie dégénérative avec lésions de la moelle* (Menzel) ; *sclérose de la moelle* (Meyer). Si on tient compte de la nature des lésions anatomiques et qu'on en fasse la base d'une classification, il existe non pas une héredo-ataxie cérébelleuse ayant toujours le même substratum anatomique, à savoir une atrophie du cervelet, mais des héredo-ataxies cérébelleuses reconnaissant comme substratum anatomique des lésions de siège

et de nature différents ; ou bien l'hérédo-ataxie cérébelleuse n'est qu'un syndrome commun à plusieurs affections familiales du système nerveux et due à une lésion intéressant soit le cervelet, soit les voies afférentes ou efférentes.

Ce n'est pas, en tout cas, une des moindres curiosités de la pathologie cérébelleuse que la fréquence de l'hérédité nerveuse, similaire ou non similaire et du caractère familial, ou la coexistence des malformations acquises ou congénitales du système nerveux.

Si on se rallie à cette dernière opinion, on peut envisager la maladie de Friedreich comme une hérédo-ataxie cérébelleuse.

L'origine vasculaire de la maladie, la nature inflammatoire et scléreuse de l'atrophie cérébelleuse seront sans doute plus judicieusement soupçonnées si les accidents surviennent après une maladie infectieuse ; mais ce ne sera là qu'un élément de présomption et non une certitude absolue.

L'affection dont notre première malade est atteinte ne peut par conséquent être envisagée comme un cas d'hérédo-ataxie cérébelleuse ; l'âge avancé auquel sont apparus les premiers symptômes, l'absence de toute affection similaire dans les antécédents de la malade sont peu favorables à l'hypothèse d'une affection héréditaire ou familiale ; d'autre part rien dans ses antécédents personnels, dans l'évolution clinique ou dans l'examen anatomique ne permet d'envisager l'atrophie du cervelet comme une atrophie d'origine inflammatoire.

La pathogénie est des plus obscures et nous ne saurions que reproduire les conclusions formulées déjà par l'un de nous ; elle est aussi obscure que d'autres atrophies cellulaires primitives telles que l'atrophie des cellules des cornes antérieures dans la maladie de Duchenne-Aran.

En l'absence d'autopsie et après les considérations précédemment exposées, nous ne saurions établir un rapprochement absolu entre l'observation I et l'observation II : cependant en raison des grandes analogies symptomatiques et de quelques particularités cliniques, il nous a paru intéressant de la reproduire.

En résumé la classification précédemment proposée des atrophies du cervelet en atrophies scléreuses, dégénératives et simples, comprend tous les cas. Cette classification anatomique nous semble la meilleure parce que le même tableau clinique et peut-être les mêmes données étiologiques leur appartiennent en commun. Les atrophies généralisées sont le plus souvent systématisées ; elles s'associent à d'autres dégénérescences systématisées ou restent pures : atrophie olivo-ponto-cérébelleuse.

L'apparition de troubles de l'équilibre, analogues à ceux des atrophies cérébelleuses au cours d'affections dans lesquelles le cervelet n'est pas direc-

tement en cause, nous impose quelques réserves sur la facilité du diagnostic de l'atrophie du cervelet et de l'atrophie olivo-ponto-cérébelleuse en particulier, bien que dans la plupart des cas on puisse, par un examen méthodique et minutieux et avec une quasi-certitude, diagnostiquer une atrophie cérébelleuse.

Le diagnostic avec d'autres affections du cervelet telles que tumeurs, abcès, ne comporte pas, par contre, dans la grande majorité des cas, de difficultés sérieuses.

Duchenne de Boulogne (1) a le premier tenté d'établir le diagnostic des affections cérébelleuses et de l'ataxie locomotrice ; bien que cette dernière maladie se traduise cliniquement par un ensemble de symptômes des plus caractéristiques, quelques-uns cependant lui sont communs avec les affections cérébelleuses, et parmi eux la titubation ; c'est elle qui a particulièrement attiré l'attention de Duchenne de Boulogne ; il est arrivé à cette conclusion que la titubation cérébelleuse n'est pas produite par l'incoordination des mouvements, mais par le vertige : « c'est pourquoi, dit-il, je l'ai appelée titubation vertigineuse ». Au contraire, d'après le même auteur, la titubation de l'ataxie locomotrice n'est pas produite par les vertiges, elle s'explique seulement par la perte de la faculté de coordonner les mouvements ; « c'est pourquoi, dit-il, je l'ai appelée titubation asynergique. »

Cette différenciation ne doit plus guère être admise que pour une certaine catégorie d'affections cérébelleuses, et plus spécialement pour celles qui par leur nature et leur évolution anatomique agissent par irritation et par compression ; ce sont précisément celles-là que Duchenne de Boulogne a eu le plus fréquemment occasion d'observer et d'étudier, c'est-à-dire des tumeurs, des méningites, des abcès ; le vertige compte en effet parmi les symptômes révélateurs, mais il n'est pas certain qu'il soit exclusivement l'agent provocateur de la titubation, ou qu'il reconnaisse pour cause unique la lésion cérébelleuse. Si par contre on dépouille les observations relativement moins nombreuses dans lesquelles on a trouvé à l'autopsie un cervelet atrophié ou sclérosé, on est frappé par l'absence ou la rareté du vertige ; il joue un rôle effacé dans la production de la titubation ou même elle en est absolument indépendante et la titubation cérébelleuse ne mérite plus ici d'être surnommée vertigineuse. La conception de Duchenne de Boulogne sur la physiologie pathologique de la titubation cérébelleuse ne doit plus être maintenue, du moins en ce qui concerne les atrophies du cervelet.

Outre le vertige, l'intensité et le caractère extrêmement désordonné de

(1) DUCHENNE DE BOULOGNE, *De l'électrisation localisée*, 1872.

la titubation, la plus grande fréquence de l'asymétrie, la coexistence de troubles oculaires et plus spécialement la stase papillaire, les vomissements, la céphalée, sont des excellents éléments de diagnostic des tumeurs, abcès ou méningites cérébelleuses, sans compter les symptômes qui ne relèvent ni de l'hydropisie du liquide céphalo-rachidien ni de la localisation cérébelleuse de la tumeur, mais de son extension à d'autres organes, bulbe ou protubérance, c'est-à-dire des paralysies de la sensibilité ou de la motricité.

Le tabes est si bien connu cliniquement que l'hésitation avec le diagnostic d'atrophie cérébelleuse peut être envisagé comme une éventualité exceptionnelle, et faire le diagnostic de l'un et de l'autre consisterait simplement à énumérer les symptômes fondamentaux de la maladie de Duchenne, signe de Westphal, signe d'Argyll Robertson, signe de Romberg, etc. ; rappelons à ce propos que le signe de Romberg ne s'observe pas dans les atrophies cérébelleuses.

Les caractères mêmes de la titubation, l'instabilité dans la station debout et les oscillations du corps, la scansion de la parole, le nystagmus sont des symptômes communs à la maladie de Friedreich et à l'atrophie cérébelleuse. La maladie de Friedreich a un début plus précoce, vers l'âge de la puberté, elle a une évolution plus lente, elle compte en outre dans sa symptomatologie de l'ataxie des membres, des déformations telles que la scoliose et le pied-bot qui sont des éléments de diagnostic de premier ordre ; la scoliose est, en effet, très rare dans l'atrophie cérébelleuse ; l'observation de Botkin et celles de Londe dans lesquelles on retrouve ce symptôme n'ont pas été suivies d'autopsie ; Londe qui a examiné cinq malades atteints d'hérido-ataxie cérébelleuse l'aurait rencontrée chez trois ; elle est mentionnée également dans l'observation de Nonne et Miura, mais chez tous ces malades ce n'était qu'un léger degré de cyphose ou scoliose. Dans un certain nombre d'observations d'hérido-ataxie cérébelleuse, Marie relève des signes oculaires tels que l'atrophie papillaire, le rétrécissement du champ visuel, le signe d'Argyll Robertson, symptômes d'une grande rareté dans la maladie de Friedreich, inconstant dans l'hérido-ataxie.

Dans la maladie de Friedreich les réflexes sont abolis ; ils ont été trouvés exagérés dans la plupart des cas d'atrophie du cervelet ; d'après Londe, il y a des cas où le tableau clinique réduit de part et d'autre (maladie de Friedreich et hérido-ataxie cérébelleuse) à l'ataxie cérébelleuse généralisée ne diffère que par le plus ou moins d'intensité des réflexes rotuliens : cette conclusion semble exagérée et dans les cas bien authentiques, avec confirmation anatomique, le diagnostic de maladie de Friedreich avait été fait.

L'ataxie de la maladie de Friedreich ressemble davantage à l'ataxie cérébelleuse que celle du tabes ; dans la maladie de Friedreich, en effet, les cordons postérieurs et surtout les racines postérieures sont relativement moins malades que dans le tabes, mais les faisceaux cérébelleux directs et les colonnes de Clarke sont profondément altérés et ces altérations peuvent, à la rigueur, donner l'explication du caractère cérébelleux de la titubation, qui dans le tabes disparaît dans les phénomènes complexes de l'ataxie périphérique généralisée ; c'est sans doute pour la même raison que les symptômes nerveux consignés dans certains cas d'anémie pernicieuse rappellent la titubation cérébelleuse, les lésions se localisant fréquemment sur les cellules des colonnes de Clarke et les faisceaux cérébelleux directs (Dejerine et Thomas) (1) : l'évolution rapide de l'anémie pernicieuse, la moindre intensité de la titubation, la coexistence de troubles nerveux de nature différente faciliteront le diagnostic. Il faut faire toutefois quelques réserves sur la physiologie pathologique de l'ataxie cérébelleuse dans la maladie de Friedreich ou dans l'anémie pernicieuse, l'attention n'ayant pas été suffisamment attirée du côté du cervelet ; dans le cas de maladie de Friedreich qu'il a publié, Auscher l'a trouvé atrophié, il serait désirable que, dans les autopsies futures, le cervelet fût examiné histologiquement et en coupes sérieées afin de lever toute espèce de doute à cet égard.

En se fondant sur l'observation de Menzel, où l'atrophie cérébelleuse est associée à des lésions médullaires de même topographie que la maladie de Friedreich, Londe entrevoit une certaine parenté entre l'héréditaire-ataxie cérébelleuse et la maladie de Friedreich, qu'il compare tant au point de vue anatomique qu'au point de vue clinique. Les mêmes troubles de l'équilibre qui les caractérisent seraient dus à la dégénérescence d'un système cérébro-médullaire encore imparfaitement connu. « Dans la maladie de Friedreich, le système cérébro-médullaire serait touché dans sa partie médullaire surtout ou exclusivement ; dans l'héréditaire-ataxie cérébelleuse, le même système ne serait atteint que dans la portion cérébelleuse au moins au début. » Cette conception si séduisante ne nous paraît pas résister à un examen minutieux des faits. Il faut tenir compte en effet non seulement de la localisation anatomique, mais encore de la nature des lésions.

Le diagnostic avec la sclérose en plaques est parfois délicat ; suivant la description de Charcot, la démarche de la sclérose en plaques peut affecter plusieurs aspects ; il en existe trois types principaux : le type

(1) DEJERINE et THOMAS, *Etude clinique et anatomique des accidents nerveux développés au cours de l'anémie pernicieuse*. Cinquantenaire de la Société de Biologie, 1899.

spasmodique, le type cérébelleux, le type spasmo-cérébelleux ; ajoutons à cela que le nystagmus, la parole scandée, le tremblement intentionnel appartiennent à ces deux affections ; le tremblement intentionnel est moins constant et en tout cas moins intense dans l'atrophie cérébelleuse que dans la sclérose en plaques ; la parole est également moins explosive et les secousses nystagmiques moins brusques et moins amples ; l'état parétique, la contracture, l'état spasmodique des membres supérieurs et inférieurs sont pour ainsi dire constants dans la sclérose en plaques, exceptionnels dans l'atrophie du cervelet ; l'exagération des réflexes est plus considérable dans le premier cas. Babinski (1) fait remarquer, et à juste raison, que le tremblement intentionnel, la parole scandée et le nystagmus ne sont pas caractéristiques de la sclérose en plaques ; mais d'après lui ils doivent être considérés comme la manifestation d'une lésion cérébelleuse et s'ils sont si communs dans la sclérose en plaques type, c'est qu'il existe des plaques protubérantielles qui intéressent les fibres cérébelleuses. Lorsque les plaques de sclérose sont limitées à la moelle, ces troubles font défaut. Sans nous prononcer d'une façon définitive sur le rôle que jouent les lésions des fibres cérébelleuses dans la pathogénie de certains symptômes de la sclérose en plaques, nous ferons remarquer que, dans les lésions localisées au cervelet et généralisées à toute l'écorce, ces symptômes acquièrent une moindre intensité que dans les lésions irrégulièrement distribuées sur les fibres cérébelleuses, soit à l'intérieur soit à l'extérieur du cervelet, comme c'est le cas dans la sclérose en plaques.

Les malades atteints de paralysie pseudo-bulbaire ont des troubles de la marche, « marche à petits pas », associés à une diminution de l'équilibre, un peu d'incertitude, du tremblement des membres, symptômes qui peuvent en imposer pour une lésion du cervelet ; peut-être ces troubles ont-ils pour cause l'existence de petits foyers de ramollissement disposés sur le parcours des fibres cérébelleuses dans leur trajet intra-protubérantiel ; les symptômes de duplégie faciale, les troubles de la déglutition, la dysarthrie, la parésie des membres, le rire et le pleurer spasmodiques appartiennent à la paralysie pseudo-bulbaire et la distinguent nettement de l'atrophie du cervelet.

On a signalé chez certains individus atteints de surdité des troubles de la statique et de la locomotion qui présentent les plus grandes ressemblances avec la titubation cérébelleuse. Voltolini a appelé l'attention autrefois sur ces faits. Comme chez les cérébelleux, la station debout ne peut avoir lieu que les pieds écartés, la base de sustentation est élargie ; il leur est impossible de se tenir sur une jambe. La démarche est incer-

(1) BABINSKI, *Société de neurologie de Paris*, 1^{er} février 1900.

taine, le corps se portant alternativement trop à droite ou trop à gauche ; les pas sont inégaux, irrégulièrement espacés. L'énergie musculaire est très diminuée et la fatigue survient vite. En dehors de la surdité qui est bilatérale et très intense sinon absolue, il existe quelques signes qui facilitent le diagnostic.

Dans l'otite labyrinthique, le signe de Romberg est de règle, les variations d'attitude céphalique augmentent considérablement la déséquilibration, la faiblesse musculaire est plus grande ; en outre lorsqu'on soumet le malade à des mouvements passifs de rotation ou de translation, l'orientation de ces mouvements n'est plus perçue, le vertige et le nystagmus rotatoire qui chez l'individu normal apparaissent après une rotation autour de l'axe longitudinal ont disparu ; le passage du courant galvanique à travers les deux oreilles n'est pas davantage suivi de vertige ou de nystagmus. Des troubles de l'équilibration il est vrai moins prononcés et en quelque sorte à l'état d'ébauche, ont d'ailleurs été observés chez les sourds-muets et James (1) a constaté chez quelques-uns d'entre eux que l'orientation dans l'eau est impossible et qu'abandonnés à leurs propres moyens ils se noieraient, ce qui est conforme aux expériences d'Ewald (2) et de l'un de nous (3) qui ont observé chez l'animal privé de ses deux labyrinthes la même impuissance à se diriger et à s'orienter dans l'eau, tandis que chez les animaux privés de leur cervelet la nage est encore possible (Luciani (4), Thomas). Il serait intéressant d'interroger dorénavant à cet égard les malades atteints d'affection cérébelleuse.

Cependant chez quelques malades les signes précédents n'existent pas au complet et Egger (5) a rapporté une observation intéressante de dissociation pathologique de l'organe statique et de l'organe kinétopercepteur ou appareil semicirculaire : le malade atteint de surdité complète présentait des troubles de l'équilibre rappelant ceux d'un cérébelleux, mais la notion de la direction du mouvement et les mouvements compensateurs des yeux dans les mouvements passifs de rotation étaient conservés chez ce malade ; le signe de Romberg et l'influence des variations d'attitude céphalique sur l'équilibre étaient au contraire très manifestes.

L'astase abasie, la neurasthénie, l'hystéro-neurasthénie révèlent parfois les caractères des atrophies cérébelleuses ; le diagnostic est le plus

(1) JAMES, *The sense of direction in deaf-mutes*. Americ. Journ. of Otolaryngology, 1882.

(2) EWALD, *Physiologische untersuchungen ueber das Endorgan des nervus octavus*. Wiesbaden, 1892.

(3) THOMAS, *Etude expér. sur les fonctions du labyrinthe*. Revue intern. de Rhin. Otol. Laring., 1899.

(4) LUCIANI, *Il cervelletto. Nuovi studi di fisiologia normale e patologica*. Firenze, 1891.

(5) EGGER, *Troubles vestibulaires. Etude physiologique et clinique*. Revue internationale de Rhin. Otol. Laryngol., 1899.

souvent facile (il ne soulève qu'exceptionnellement des difficultés) ; il ne faut pas oublier que dans les névroses le début des accidents est plus rapide, leur évolution plus bizarre ; elles sont susceptibles de variations brusques dans l'intensité des symptômes, le nystagmus et les troubles de la parole sont plus rares ; la maladie est plus accessible à la suggestion, elle paraît parfois plus affectée que naturelle.

Nos observations concordent avec les résultats obtenus par la physiologie expérimentale : les troubles de l'équilibre et de la locomotion et l'intégrité relative des mouvements isolés des membres sont particulièrement favorables à la théorie qui fait du cervelet un centre réflexe de l'équilibration (Flourens, Thomas). L'asthénie, la fatigue rapide, une légère diminution du tonus plus apparente, il est vrai, dans certains muscles, les adducteurs de la cuisse par exemple, les oscillations du corps sont également favorables à la théorie de Luciani d'après laquelle le cervelet exerce, à l'état normal sur le reste du système nerveux, une influence qui se traduit par une action neuro-musculaire sthénique, tonique et statique, c'est-à-dire une action complexe par laquelle le cervelet augmente l'énergie potentielle dont disposent les appareils neuro-musculaires (action sthénique), il accroît le degré de leur tension durant la pause fonctionnelle (action tonique), il accélère le rythme des impulsions élémentaires durant leur activité fonctionnelle et il assure la fusion normale et la continuité régulière des actes. La différence principale entre les deux théories est que d'après la première, cette action complexe est spécialement affectée au maintien de l'équilibre ; dans la seconde au contraire, cette action est générale, et d'après Luciani la destruction du cervelet chez l'animal n'entraîne nullement une perturbation du sens de l'équilibre, certains phénomènes démontreraient au contraire que ce sens fonctionne normalement. Nous croyons inutile d'insister plus longuement sur les raisons qui sont en faveur de l'une ou de l'autre de ces théories, cette question ayant été déjà discutée par l'un de nous ; mais en présence des symptômes par lesquels se traduisent les atrophies cérébelleuses, il est impossible de nier que le cervelet joue un rôle important dans l'équilibration ; les fonctions de l'équilibration sont d'autre part, profondément troublées, sans être absolument abolies, ce qui tient d'une part à l'intégrité relative des noyaux centraux ou à la conservation de quelques régions de l'écorce dans la plupart des cas et d'autre part à la suppléance exercée par le cerveau et le labyrinthe, ce qui a été démontré expérimentalement (Lange (1), Thomas).

Chez notre deuxième malade dont l'équilibre a été examiné dans un grand nombre d'attitudes et de variations d'attitude, l'apparition de mou-

(1) LANGE, *Inwieweit sind die symptôme, welche nach zerstörung des Kleinhirns, beobacht. et werden, auf Verletzungen des Acusticus zuruckzuführen?* Pflüger Archiv, 50, p. 115.

vements impropres au but atteint, sur lesquels Babinski (1) a appelé l'attention en les décrivant sous le nom d'asynergie cérébelleuse, démontre une fois de plus l'intervention du cervelet et son rôle coordinateur dans tous les mouvements dans lesquels l'équilibre du corps est en jeu.

Les atrophies du cervelet s'accompagnent cependant de quelques symptômes qui sont étrangers aux troubles de l'équilibre: ce sont un léger tremblement des membres supérieurs, les secousses nystagmiformes, les altérations de la parole; le cervelet aurait-il encore d'autres fonctions? Le tremblement des membres supérieurs n'existe pas au repos, il apparaît à propos d'un mouvement intentionnel, mais le plus souvent avec une très faible intensité et souvent même il fait défaut; chez quelques malades et chez les nôtres en particulier, c'est plutôt un léger degré de maladresse qu'un tremblement réel; peut-être a-t-il sa raison d'être dans la disparition des fibres qui constituent le faisceau cérébelleux descendant; avec cette réserve que l'existence du faisceau cérébelleux descendant chez l'homme n'est encore qu'hypothétique.

L'un de nous avait émis l'hypothèse que les troubles de la parole sont en rapport avec une fixité imparfaite de la tête, et chez le malade observé par Menzel la parole était moins altérée lorsque la tête et le haut du corps étaient bien soutenus, lorsque le malade était dans une position dont le maintien exige peu d'efforts, dans le lit par exemple. Il faut reconnaître cependant qu'il ne s'agit là que d'une atténuation et non d'une disparition complète des symptômes. Le nystagnus est dû sans doute à l'interruption ou à une altération fonctionnelle des fibres qui relient normalement le cervelet au noyau de Deiters Bechterew et par l'intermédiaire de ce dernier aux noyaux oculomoteurs.

Il ne faut pas oublier toutefois que dans la plupart des cas l'atrophie des olives, et la protubérance et la petitesse du système nerveux central coexistent avec l'atrophie cérébelleuse et peut-être jouent-elles un rôle dans l'apparition de ces phénomènes.

En résumé, il est difficile de se rendre compte du mécanisme physiologique du tremblement des membres, du nystagmus, de l'altération de la parole, et il est actuellement impossible de se prononcer sur leur cause immédiate.

(1) BABINSKI, *De l'asynergie cérébelleuse*. Revue neurologique, 1899, n° 22.

*
**

A la fin de ce travail, nous croyons pouvoir poser les conclusions suivantes :

Il existe une affection cérébelleuse caractérisée anatomiquement par l'atrophie de l'écorce, des olives bulbaires et de la substance grise du pont, par la dégénérescence totale du pédoncule cérébelleux moyen et par la dégénérescence partielle du corps restiforme, par l'intégrité relative des noyaux gris centraux : c'est une atrophie primitive dégénérative systématique, ni scléreuse, ni inflammatoire. Cliniquement elle est moins bien caractérisée, elle se manifeste par le syndrome cérébelleux commun à toutes les atrophies cérébelleuses. Elle n'est ni héréditaire ni familiale, ni congénitale, elle survient à un âge avancé. Son étiologie est obscure. Elle rentre dans le cadre des atrophies cellulaires primitives. Nous la désignons sous le nom d'atrophie olivo-ponto-cérébelleuse.