

Bibliothèque numérique

medic@

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

**DEJERINE, Joseph Jules / ROUSSY,
G. - Le syndrome thalamique**

*In : Revue neurologique (Paris), 1906, Vol. 14, pp.
521-32*



MÉMOIRES ORIGINAUX

I

LE SYNDROME THALAMIQUE (1)

PAR

J. Dejerine et G. Roussy

Il y a trois ans l'un de nous présentait à la *Société de Neurologie* (séance du 2 avril 1903) les observations de deux malades chez lesquelles le tableau symptomatique avait permis de porter, de leur vivant, le diagnostic de lésion de la couche optique; diagnostic qui fut du reste confirmé à l'autopsie. Depuis cette communication, deux nouvelles observations tout à fait semblables furent apportées à la même Société : l'une par Thomas et Chiray (2), concernant une femme, encore vivante aujourd'hui; l'autre par Dide et Durocher (3) (de Rennes), ayant trait à un homme, et suivie d'autopsie. Peu de temps après (4), Long, à la *Société médicale de Genève*, et Bourdon et Dide, dans l'*Année psychologique* (1905) en rapportèrent chacun un nouveau cas.

Ces différentes observations en tous points semblables, tant par leurs modalités cliniques que par leurs caractères anatomiques, nous engageant à revenir aujourd'hui sur la question des lésions de la couche optique et sur le rôle qu'elles jouent dans la pathologie cérébrale. Les cas publiés jusqu'à ce jour, en effet, ne reposent que sur des observations purement cliniques ou accompagnées d'un examen anatomique macroscopique, et partant insuffisant. C'est cette lacune que nous voulons combler dans ce travail, en apportant le résultat de l'examen microscopique fait sur coupes rigoureusement sériées, de trois cas de lésion thalamique. A l'appui de cette étude, jointe à celle de nouveaux cas cliniques que nous avons pu recueillir, nous nous proposons de démontrer qu'à un tableau symptomatique identique répond une lésion localisée exactement au même point de la couche optique et qu'il y a bien lieu d'établir aujourd'hui l'existence d'un nouveau syndrome clinique déterminé par les lésions de la couche optique, le *syndrome thalamique*.

Nous ne voulons ici, pour ne pas donner trop d'extension à ce travail, n'exposer les faits que le plus brièvement possible, sans nous lancer dans l'étude

(1) Communication à la *Société de Neurologie de Paris*, séance du 7 juin 1906. (Voir la discussion dans les comptes rendus, à la fin du numéro.)

(2) Contribution à l'étude de la physiologie pathologique de l'incoordination motrice. MM. DEJERINE et EGGER, *Société de Neurologie*, avril 1903, in *Revue neurologique* (n° 8, 1903).

(3) *Société de Neurologie*, juillet 1904, in *Revue neurologique*.

(4) *Société médicale de Genève*, 24 nov. 1904.

détaillée des observations ou la description complète des coupes. Ceci fera l'objet d'un travail ultérieur que l'un de nous consacre à ce sujet (1).

Définition. — Sous le nom de *syndrome thalamique* on doit comprendre aujourd'hui, ainsi qu'il ressort de nos observations personnelles et de celles des auteurs ci-dessus cités, un syndrome caractérisé par :

- 1° Une hémiplegie légère habituellement sans contracture et rapidement régressive.
 - 2° Une hémianesthésie superficielle persistante à caractères organiques, pouvant être, dans certains cas, remplacée par de l'hyperesthésie cutanée, mais s'accompagnant toujours de troubles marqués et persistants des sensibilités profondes.
 - 3° De l'hémiataxie légère et de l'astéréognosie plus ou moins complète.
- A ces trois grands symptômes constants, s'ajoutent ordinairement :
- 4° Des douleurs vives, du côté hémiplegié, persistantes, paroxystiques, souvent intolérables et ne cédant à aucun traitement analgésique.
 - 5° Des mouvements choréo-athétosiques dans les membres du côté paralysé.

Tels sont pour nous les différents symptômes qui, par leur réunion, permettent d'affirmer l'existence d'une lésion intéressant le thalamus et localisée en un point particulier de ce ganglion que nous préciserons tout à l'heure. A côté de ces symptômes cardinaux prennent place des signes de second ordre, à savoir : les troubles sphinctériens (ténésme vésical et rectal) et l'hémianopsie, signes que nous reléguons au second plan parce qu'ils sont plus rarement observés et ne font pas, à proprement parler, partie du syndrome.

Fréquence. — Les cas de syndrome thalamique pur, de même que ceux d'hémianesthésie persistante, ne sont pas fréquents, comparativement au nombre infini d'hémiplegies observées en clinique. Mais nous ne croyons pas que ces cas soient exceptionnels. Les observations publiées depuis le jour où l'un de nous attira pour la première fois l'attention sur ce sujet et celles que nous avons réussi nous-mêmes à colliger, le prouvent suffisamment; nous connaissons en effet aujourd'hui huit observations de ce syndrome dont quatre suivies d'autopsie. Parmi ces huit cas, cinq nous sont personnels et quatre d'entre eux ont déjà fait l'occasion de présentation à la Société de Neurologie.

Nous nous sommes demandé enfin s'il n'existait pas, parmi les observations rapportées sous d'autres noms par les auteurs, des faits analogues pouvant rentrer dans le cadre nosologique que nous cherchons à établir. Sans vouloir prétendre avoir parcouru toute la littérature relative à ce sujet, — puisqu'il faudrait relire et commenter toutes les observations d'hémiplegie avec hémianesthésie, — nous pouvons affirmer cependant que les observations de Greiff (2) et d'Edinger (3) doivent être considérées comme rentrant dans le syndrome que nous étudions, quoique étant rapportées sous d'autres rubriques. Les cas de syndrome thalamique sont donc assez nombreux pour qu'il soit permis aujourd'hui d'en faire une étude d'ensemble et de pénétrer plus à fond dans cette question.

Étude clinique

Lorsqu'on a affaire à un malade présentant les différents symptômes relevant du syndrome thalamique, il s'agit d'un hémiplegique chez lequel l'affection s'est installée sans grand fracas, comme il est de règle dans les foyers de ramollis-

(1) Voir Roussy, *Les couches optiques*, étude anatomique, physiologique et clinique. *Thèse de Paris*, 1906 (pour paraître en décembre).

(2) *Archiv für Psychiatrie*, B^o XIV, S. 598.

(3) *Deutsch Zeitsch. f. Nervenheilk.*, 1891, s. 255.

sement de peu d'étendue; le plus souvent on ne note pas au début de véritable ictus, et le malade voit la paralysie se produire après un étourdissement ou une très légère perte de connaissance de quelques heures. En même temps qu'une hémiplegie motrice, s'installent des troubles de la sensibilité qui vont suivre une évolution différente de celle des troubles moteurs. Tandis que les phénomènes moteurs tendront à s'améliorer et à s'atténuer considérablement, les phénomènes sensitifs, au contraire, persisteront le plus souvent jusqu'à la mort qui peut survenir plusieurs années après le début de l'affection.

Au début, peuvent apparaître quelquefois des troubles de la miction (rétention avec ténésme ou incontinence) dont les malades se plaignent beaucoup. Ce symptôme cependant ne se rencontre pas dans tous les cas.

Dans l'étude analytique des symptômes du syndrome thalamique que nous allons faire, nous examinerons les signes tels qu'ils se présentent quelques mois ou mieux encore une année après le début de l'hémiplegie.

C'est en effet à cette période que le syndrome se présente dans toute sa pureté, et qu'on peut avec le plus de facilité en affirmer l'existence.

A) TROUBLES DE LA MOTILITÉ. — Ce sont ceux d'une hémiplegie légère ou d'une hémiparésie. *La face* est peu prise; on note parfois une légère asymétrie faciale décelable au repos, plus appréciable dans les différents mouvements de la mimique, mais jamais nous n'avons retrouvé la paralysie de la mimique émotive signalée par Bechterew et Nothnagel, dans les lésions thalamiques. La langue n'est pas déviée, elle peut l'avoir été au début, ainsi que le voile du palais. Le réflexe pharyngé est normal. Le domaine du facial supérieur reste intact; dans quelques cas, on peut observer des troubles de la déglutition, les malades étant obligés de s'y prendre à plusieurs fois pour avaler une gorgée de liquide ou une bouchée d'aliments solides. Ce symptôme est rare, nous ne l'avons noté qu'une seule fois dans nos observations. Souvent enfin, les malades ne présentent pas trace de paralysie faciale ou même de parésie.

Les membres supérieurs et inférieurs sont également fort peu touchés dans leur motilité; mouvements actifs relativement conservés, hypotonicité et diminution de la force musculaire, absence de trépidation épileptoïde sont les signes habituels d'une hémiplegie légère ou en voie de régression et sur lesquels il est inutile d'insister, ainsi que sur les mouvements associés ou syncinésie pouvant, dans certains cas, atteindre un haut degré de développement.

Plus importants à signaler sont les phénomènes d'excitation motrice post-hémiplegiques, tels que l'hémichorée et l'hémiathétose, que nous retrouvons notés dans plusieurs observations. Ils sont en effet fréquents, et l'on sait que les auteurs ont voulu faire jouer à la couche optique un rôle dans leur genèse encore discutée. Nous ne faisons ici que signaler le fait, nous réservant de revenir ailleurs sur cette question.

Ce n'est pas la grande hémichorée qu'on observe ici, mais de petits mouvements dans les extrémités des membres, localisés surtout au niveau des doigts et de la main; tantôt ils revêtent le caractère désordonné de la chorée, tantôt ils prennent l'aspect lent et vermiculaire de l'athétose.

Dans aucun cas nous n'avons noté d'hémitremblement.

L'hémiataxie, enfin, est parmi les troubles moteurs un des signes les plus intéressants du syndrome thalamique.

L'ataxie des hémiplegiques varie dans son intensité suivant les cas, mais elle conserve toujours certains caractères qui lui appartiennent en propre, et la distinguent des ataxies d'origine médullaire ou périphérique. C'est sur ce fait que

l'un de nous a déjà, dans un travail précédent, attiré l'attention (1). En effet, l'hémiataxie par lésion cérébrale est une ataxie légère, limitée et restreinte, elle n'atteint jamais le degré de la grande ataxie des tabétiques. Dans les différents mouvements que fait le malade il y a une certaine gêne, une certaine hésitation relevant de l'ataxie. Les malades peuvent cependant coordonner une succession de mouvements comme celle d'ouvrir les différents doigts de la main, l'un après l'autre, ce que ne peut faire un tabétique. Quand on commande aux malades de porter l'index au bout du nez, les yeux fermés, ils font des erreurs de localisation, hésitent souvent beaucoup, mais, dans ces différents actes, le mouvement se ralentit avant d'arriver au but, le malade étant encore capable, sinon de diriger exactement son doigt sur un point donné, de régler tout au moins l'amplitude et la vitesse du mouvement. On ne les voit pas ainsi faire de grossières erreurs et lancer l'index sur la tête ou l'épaule comme le ferait un tabétique.

En résumé, il s'agit là d'une ataxie légère, non en rapport, semble-t-il, avec l'intensité des troubles sensitifs superficiels et profonds que nous allons voir.

Nous avons cherché, dans le travail précité publié par l'un de nous, à expliquer ce fait d'apparence assez paradoxale.

B) RÉFLEXES. — L'état des réflexes tendineux est celui que l'on rencontre dans l'hémiplégie légère ancienne; tantôt ils sont un peu exagérés, tantôt pour ainsi dire normaux.

Les réflexes cutanés (crémastérien, abdominal, épigastrique) ainsi que le réflexe plantaire sont normaux ou absents. *L'absence du signe de Babinski dans tous nos cas*, malgré la dégénération pyramidale constatée sur nos coupes, mérite d'être mise en évidence: on peut en effet se demander s'il ne s'agit là que d'un fait dénotant le peu de participation de la voie motrice au syndrome thalamique, ou si plutôt — et c'est l'opinion qui nous paraît la plus vraisemblable, — la couche optique lésée n'intervient pas dans la production de ce phénomène en modifiant le régime de réaction normale de la voie pyramidale excitée.

C) TROUBLES SENSITIFS. — Les troubles de la sensibilité prennent une importance capitale dans le tableau clinique que nous étudions, par leur intensité, leur constance, leur caractère et leur modalité: ce sont eux qui dominent la symptomatologie du syndrome thalamique.

Il ne s'agit pas en effet, ici, uniquement de troubles de la sensibilité objective, mais aussi de troubles de la sensibilité subjective, de douleurs du côté hémiplégique, sur lesquelles nous allons insister tout à l'heure.

a) *Sensibilité objective.* — La *sensibilité superficielle* est atteinte dans les lésions thalamiques, dans ses trois modalités: tact, douleur, température; ce n'est pas d'une abolition complète des sensations périphériques dont il s'agit, mais bien de modifications des impressions sensitives telles qu'on les rencontre dans les anesthésies cérébrales avec tous leurs caractères classiques. Nous ne ferons que les rappeler rapidement: anesthésie jamais absolue comme dans les hémianesthésies hystériques, prédominant à l'extrémité des membres et diminuant de la périphérie à la racine de ceux-ci; enfin, sur le tronc et la face cette anesthésie dépasse légèrement la ligne médiane du corps et empiète d'1 à 2 centimètres sur le côté sain.

L'abolition ou la diminution de la sensibilité au contact étudiée au pinceau

(1) *Revue de Neurologie*, n° 8, 1903. (Déjà cité.)

de blaireau, peut envahir la peau et les muqueuses; pour la douleur et la température la disparition n'est jamais absolue, comme du reste dans toute hémianesthésie cérébrale, quelle qu'en soit la cause.

On a donc affaire à des modifications quantitatives et qualitatives de la sensibilité dans les hémianesthésies organiques. Ce sont des perversions dans l'interprétation du lieu et du mode de la sensation, de la dysesthésie, de la topoanesthésie et de la topoalgésie avec retard dans la perception des sensations et avec élargissement des cercles de Weber.

Ce sont les mêmes troubles sensitifs superficiels que nous rencontrerons dans le syndrome thalamique.

Long (1) d'abord, puis Brécy (2) dans leurs thèses ont exposé complètement cette question des hémianesthésies organiques.

Chez nos malades, il ne s'agit donc pas de modifications grossières de la sensibilité superficielle; aussi faut-il, pour les déceler, procéder à leur recherche avec le plus grand soin.

La *sensibilité profonde* est beaucoup plus atteinte, et cela dans ses différentes composantes: articulaire, musculaire, tendineuse, osseuse; on note en effet dans plusieurs cas la diminution ou la disparition de la sensibilité osseuse, explorée au diapason, et la perte complète du sens musculaire.

Chez nos malades, la notion des mouvements actifs ou passifs est diminuée, quelquefois abolie; la notion de résistance, de force également, celle du poids nettement abolie du côté malade. La notion de position enfin ou sens des attitudes segmentaires est fortement touchée (akinésie).

Il y a perte plus ou moins complète de la perception « stéréognostique » qui est toujours touchée, mais à des degrés différents.

En résumé, les troubles de la sensibilité objective dans les cas de syndrome thalamique se caractérisent:

1° Par la présence d'une hémianesthésie superficielle dans le sens que nous avons indiqué (tactile, douloureux et thermique) persistante et caractérisée surtout par de la dysesthésie et de la topoanesthésie;

2° Par une altération plus marquée de la sensibilité profonde durant indéfiniment; il y a là une véritable dissociation dans l'intensité des troubles de la sensibilité superficielle et profonde.

b) *Sensibilité subjective*. — La présence de douleurs du côté hémiplégié est un fait important à noter.

Les douleurs ont été signalées par les auteurs dans les lésions de la couche optique; Greiff, Henschen, Lauenstein, Biernacki, Reichenberg, Goldscheider, Edinger en ont rapporté des exemples. M. et Mme Dejerine en ont également observé un cas. Nous les retrouvons enfin dans la plupart des cas de syndrome thalamique publiés et dans ceux que nous avons nous-même étudiés, avec assez de fréquence, pour nous autoriser à admettre que ces douleurs sont sous la dépendance de la lésion thalamique, ou mieux de la destruction et de l'irritation des fibres qui viennent s'arboriser dans sa portion ventrale; elles constituent un signe clinique important et qui prend une grande valeur pour le diagnostic de localisation, lorsqu'il vient s'ajouter aux différents symptômes du syndrome que nous étudions. Ce signe, cependant, n'est pas constant; il manque en effet dans l'un de nos cas; mais rappelons-nous que, lorsqu'il s'agit d'apprécier des

(1) *Thèse de Paris, 1899.*

(2) *Thèse de Paris, 1902.*

phénomènes subjectifs, comme les douleurs, il faut tenir compte du mode de réaction individuelle propre à chaque sujet; c'est là une affaire d'équation personnelle.

Ces douleurs doivent être rangées dans le groupe des douleurs dites « d'origine centrale » signalées par Anton, Edinger, Golscheider, etc. Elles sont précoces dans leur apparition, qui remonte soit à l'installation de l'hémiplégie, soit à quelques mois après. Elles siègent non seulement dans les membres paralysés, mais aussi à la face et sur le tronc. A la face, elles peuvent occuper le front, la joue, l'orbite avec sensation d'arrachement de l'œil, le menton et l'oreille du côté malade. Au niveau des membres, elles ne se cantonnent pas avec prédilection dans les articulations, mais irradient dans toute la longueur des segments des membres, aussi bien au niveau des doigts et des orteils qu'à leur racine. On a beaucoup de peine à obtenir des malades une indication exacte sur la localisation de ces douleurs, en tant que siège superficiel ou profond. La plupart cependant insistent sur le fait qu'elles sont plutôt superficielles et que ce sont la peau et les plans cellulo-graisseux sous-jacents qui sont douloureux.

Quoi qu'il en soit, ces douleurs sont continues avec exacerbation paroxystique, arrachant parfois des cris aux malades, les empêchant de dormir ou les réveillant brusquement.

Une de nos malades nous répète continuellement que ce qui l'empêche de remuer la main gauche, de marcher, ce sont les douleurs vives qu'elle éprouve dans le bras et la jambe; il y a là une véritable *impotence douloureuse*.

La douleur n'est donc pas simplement spontanée, elle est aussi, dans certains cas, provoquée par un simple atouchement de la peau avec le doigt; la piqure, le contact du froid et du chaud, la pression sont très douloureux, ces malades étant parfois très hyperesthésiques.

Les malades comparent leurs douleurs tantôt à des brûlures superficielles ou profondes, tantôt à des élancements, à des pressions violentes et douloureuses qu'on exercerait sur la peau, tantôt enfin à des coups de poignard. Ces phénomènes revêtent un caractère paroxystique; entre les crises, ce sont des fourmillements, des engourdissements dans les extrémités des membres, et quelquefois au niveau de la face.

Notons enfin un dernier caractère important: ces algies ne cèdent à aucun traitement analgésique interne ou externe, rien ne réussit à soulager les malades dont les souffrances sont parfois intolérables.

D) TROUBLES SPHINCTÉRIENS. — Dans deux de nos observations, les troubles des sphincters ont pris une certaine importance et méritent d'être signalés, étant donnée l'influence sur les sphincters attribuée à la couche optique par quelques auteurs (Bechterew, etc.) Nous avons noté des besoins fréquents d'uriner avec douleur et gêne de la miction persistant pendant plusieurs mois après l'attaque; mais ces troubles n'ont qu'une durée éphémère et nous ne les retrouvons pas dans les années qui suivent le début de l'affection.

E) ORGANES DES SENS. — 1° *Vue*. — On ne note pas de troubles de la musculature interne ou externe de l'œil; les pupilles sont normales et réagissent normalement à l'accommodation. Dans un cas clinique, nous avons noté de l'hémi-anopsie latérale homonyme, dont l'existence permet de supposer qu'ici la lésion doit avoir envahi la partie postérieure et inférieure du thalamus et sectionné les radiations thalamiques.

L'ouïe, l'odorat et le goût ne participent pas ordinairement à la symptomatologie du syndrome thalamique; dans deux de nos observations, cependant, il est

noté une légère atteinte des sensibilités spéciales, mais ces troubles furent de courte durée. Aussi nous contentons-nous de les signaler sans y insister davantage.

F) TROUBLES VASO-MOTEURS ET TROPHIQUES. — Il peut exister, dans des cas d'hémiplégie par lésion de la couche optique, des troubles vaso-moteurs. Chez une de nos malades, on note, en effet, un certain degré de refroidissement des extrémités du côté paralysé avec teinte bleutée, cyanosée des doigts et rougeur avec congestion très nette de la joue du même côté. Dans ce cas, il existe également des troubles trophiques de la peau et des tissus sous-jacents au niveau des doigts de la main droite. Mais ce sont là des symptômes que l'on peut rencontrer dans toute hémiplégie, quelle qu'en soit la cause, et qui ne nous paraissent pas se présenter avec plus de fréquence dans les hémiplégies par lésion de la couche optique.

G) TROUBLES SÉCRÉTOIRES. — Nous avons observé dans un cas des troubles de la salivation; la malade présentait de la xérostomie unilatérale du côté paralysé avec phénomène de sécheresse de la bouche et gêne de la déglutition. Comme pour les troubles vaso-moteurs, nous nous bornons à enregistrer ce fait unique, sans pouvoir jusqu'ici en apprécier l'importance et la valeur en tant que symptôme dépendant d'une lésion thalamique.

Nous n'avons jamais noté de troubles de la sécrétion sudorale, pas plus dans nos observations personnelles que dans celles des auteurs.

En résumé, nous disons que lorsqu'on est en présence d'une hémiplégie causée par une lésion du thalamus dont nous préciserons tout à l'heure la topographie exacte, il s'agit de malades qui habituellement *sans ictus font une hémiplégie motrice légère, passagère et rétrocedant rapidement, sans trépidation épileptoïde, sans signe de Babinski. Cette hémiplégie s'accompagne de troubles de la sensibilité subjective et objective: subjective, ce sont des douleurs du côté paralysé, vives et tenaces, ne cédant à aucun traitement et constituant par elles-mêmes une réelle impotence (hémiplégie douloureuse); objective, ce sont tantôt de l'hypoesthésie tactile, douloureuse et thermique, tantôt de l'hyperesthésie avec dysesthésie, paresthésie et topoesthésie; enfin des troubles persistants de la sensibilité profonde, de la perte du sens musculaire, de l'astériognosie et de l'hémiataxie. Souvent aussi apparaissent des mouvements choréo-athétosiformes. L'hémianopsie enfin peut se rencontrer dans les cas de lésion intéressant la partie postérieure et inférieure de la couche optique.*

DIAGNOSTIC. — Le syndrome thalamique revêt, ainsi que nous venons de le voir, un tableau clinique qui lui appartient en propre et permet de le différencier de celui fourni par les lésions des organes de voisinage, et en particulier des régions situées au-dessous du thalamus, régions qui sont parcourues par les fibres sensitives avant leur épanouissement dans la couche optique. On comprend aisément qu'un foyer sectionnant les fibres sensitives, soit dans la protubérance, soit dans le pédoncule, et n'intéressant que fort peu la voie motrice, puisse réaliser cliniquement un syndrome semblable. — en partie tout au moins, — au syndrome thalamique; à savoir, une hémiplégie avec un maximum de troubles sensitifs et un minimum de troubles paralytiques. Mais l'adjonction de signes nouveaux, résultant des rapports étroits que contractent dans ces régions les faisceaux de projection avec les origines des nerfs craniens, viendront donner à ces complexus symptomatiques leur note topographique distinctive et permettront de les diagnostiquer.

Ce sont en effet les paralysies oculaires, prédominant dans les mouvements

associés bilatéraux, qui sont un des gros éléments de diagnostic des lésions des *tubercules quadrijumeaux antérieurs*; nous n'insistons pas davantage sur ce point encore fort mal élucidé jusqu'ici. Ce sont également les symptômes de paralysie des globes oculaires qui permettront de différencier du syndrome thalamique, le tableau symptomatique donné par une lésion de la partie supérieure de la calotte protubérantielle et décrit par MM. Raymond et Cestan (1) sous le nom de *syndrome protubérantielle supérieur*. Nous retrouvons ici, comme dans le syndrome thalamique : une hémiplegie peu marquée avec conservation de la force musculaire, de tous les mouvements spontanés et l'intégrité des réflexes tendineux et cutanés; une hémianesthésie superficielle et profonde avec fourmillements et parfois sensation pénible dans les membres atteints; de l'hémia-taxie et des mouvements choréo-athetosiformes.

Mais en plus, et pour servir au diagnostic différentiel, nous notons chez les malades de MM. Raymond et Cestan du tremblement statique, de l'asynergie, de la dysarthrie et enfin, fait capital, une paralysie oculaire des mouvements associés de bilatéralité avec secousses nystagmiformes dans l'élévation ou l'abaissement des yeux.

Nous ne faisons que rappeler en passant, et pour être complets, que si dans les syndromes pédonculaire et protubérantielle inférieurs, on peut exceptionnellement noter de l'hémianesthésie, de l'hémia-taxie, de l'hémitremblement (hémiplegies alternes sensitivo-motrices), la présence des paralysies de la III^e ou de la VI^e paire et l'alternance des signes à la face et sur le tronc ne laissent aucun doute pour le diagnostic.

Dans les *hémiplegies avec anesthésies persistantes* par lésions corticales ou sous-corticales, nous savons — ainsi que l'un de nous l'a montré avec Long — qu'il s'agit de lésions étendues et sectionnant une grande partie de la couronne rayonnante thalamique. On conçoit donc qu'ici la lésion intéressant une portion importante du contingent des fibres de projection pyramidales détermine une hémiplegie marquée avec contracture, avec trépidation épileptoïde, exagération des réflexes et signe de Babinski. Il n'existe habituellement pas de mouvements choréotaxiques. Les douleurs enfin sont beaucoup plus rares; elles peuvent exister cependant, quoique peu vives. Dans ce dernier cas, qui pourrait *a priori* faire hésiter sur le diagnostic entre une anesthésie par lésions corticales ou sous-corticales et une anesthésie par lésion thalamique, on attachera surtout de l'importance à l'intensité et au degré des troubles paralytiques.

L'hystérie enfin est facile à diagnostiquer et ne mérite pas de nous arrêter; la distribution topographique de l'anesthésie à diminution centripète, son peu d'intensité, le fait qu'il s'agit dans le syndrome thalamique principalement de troubles qualitatifs de la sensibilité, sont autant de symptômes qui ne se rencontrent pas habituellement dans l'hystérie.

Anatomie pathologique

Il nous reste maintenant à faire l'étude anatomo-pathologique du syndrome thalamique, dont la localisation anatomique n'a été faite jusqu'ici que d'une façon tout à fait élémentaire sur coupes macroscopiques de pièces durcies dans le bichromate. Les notions anatomiques que nous apportons aujourd'hui sont le résultat de l'étude de *trois pièces* étudiées sur coupes microscopiques rigoureusement sériées. Les deux premières sont celles des deux malades qui firent

(1) *Gaz. des Hôpitaux*, 1903, n° 82.

L'objet de la communication de l'un de nous à la Société de Neurologie en 1903 (séance 2 avril), la troisième provient d'un cas dont nous devons l'observation clinique et les pièces anatomiques à notre collègue et ami Long (de Genève).

La description complète de ces cas devant être publiée prochainement par l'un de nous, dans tous ses détails et avec planches à l'appui, nous nous bornons ici à donner, d'une façon synthétique, le résultat auquel nous a conduits cette étude; ceci va nous permettre de localiser exactement le siège, la topographie et l'étendue des lésions dans nos trois cas de syndrome thalamique.

Dans le premier cas (Joss...), la lésion primitive occupe la partie postérieure de la couche optique dans presque toute sa hauteur. Dans la partie supérieure du thalamus, le foyer de destruction intéresse, dans leurs tiers postérieurs, une grande partie des noyaux externe et interne (fig. 1). Plus bas, le foyer diminue en étendue, intéresse toujours avec

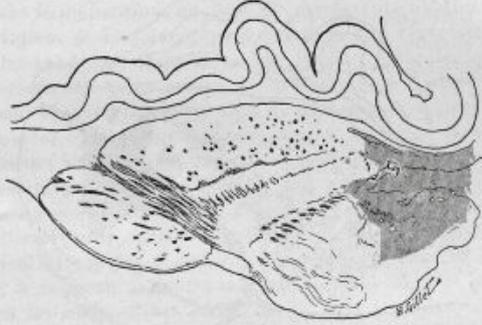


FIG. 1. — (Cas Joss...)

prédilection le noyau externe, en empiétant en dedans sur le noyau interne et sur le noyau médian et en arrière sur le pulvinar. A la partie inférieure de la couche optique, la lésion n'est plus représentée que par une traînée traversant de part en part le noyau externe. Dans toute la hauteur enfin, cette lésion vient en outre sectionner en dehors la partie postérieure du segment postérieur de la capsule interne. Il existe enfin, comme petit foyer secondaire, une lacune de désintégration cérébrale dans la partie postérieure du putamen.

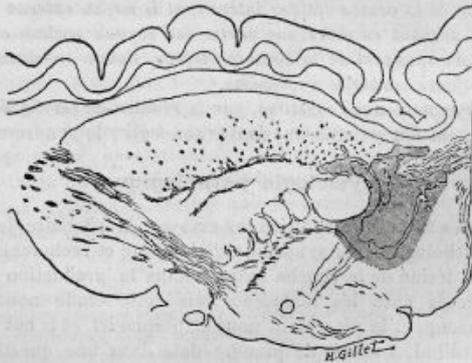


FIG. 2. — (Cas Hud...)

Dans le deuxième cas (Hud...), il s'agit également d'un volumineux foyer de destruction occupant principalement la couche optique dans ses deux tiers inférieurs (fig. 2) et qui s'arrête à la limite supérieure de la région sous-thalamique. Ce foyer siège dans le noyau externe dont il détruit une grande partie; il lèse en outre les noyaux interne, médian et le pulvinar. Du thalamus, la lésion passe par les segments postérieur et rétro-lenticulaire de la capsule interne qu'il détruit, pour aller sectionner la partie postérieure du putamen.

Dans le troisième cas enfin (Thal...), l'étude de la série des coupes permet de voir qu'il s'agit d'une lésion beaucoup moins étendue que dans les cas précédents, mais qui intéresse exactement les mêmes régions. A noter ici que les signes cliniques, quoique évidents, étaient beaucoup moins accusés que dans les deux premières observations. Le foyer occupe la partie moyenne de la couche optique, dont il intéresse principalement la partie postérieure du noyau externe. (Voir fig. 3.) De là, il vient en dedans léser les noyaux interne et médian (en respectant le pulvinar), et en dehors sectionner le segment



Fig. 3. — (Cas Thal...)

postérieur de la capsule interne ainsi qu'une toute petite portion de la partie postérieure du noyau lenticulaire. La lésion capsulaire n'est visible que sur les coupes supérieures. Le foyer thalamique ne dépasse pas en bas la couche optique.

Il ressort avec toute évidence de la description que nous venons de faire :

1° Qu'une lésion de la couche optique intéressant le noyau externe dans sa partie postéro-externe et prenant en outre une partie des noyaux médian et interne ainsi que le fragment correspondant de la capsule interne, donne en clinique un tableau symptomatique toujours semblable à lui-même.

2° Ce tableau symptomatique constitue, par la réunion de ses différents signes, un nouveau syndrome qui doit prendre rang dans la nosologie : le syndrome thalamique.

Physiologie pathologique

Pour terminer ce travail, nous devrions essayer de résoudre le problème de la physiologie pathologique du syndrome thalamique et rechercher quelle est la part que prend la lésion de la couche optique dans la production des différents symptômes observés chez les malades. Mais cette étude nous obligerait à dépasser de beaucoup, et la place dont nous disposons ici, et le but que nous nous proposons aujourd'hui, à savoir de prendre date dans une question à laquelle l'un de nous consacre sa thèse inaugurale et dans laquelle il se propose — au

moyen de la méthode anatomo-clinique et de la méthode expérimentale, — de pousser plus à fond cette étude.

Nous ne voulons donc pour l'instant que relever, pour les discuter rapidement, les deux points principaux suivants, qui ressortent de la description anatomique et clinique que nous venons de faire :

1° La dissociation des phénomènes moteurs et sensitifs ;

2° L'interprétation physiologique de ces troubles moteurs et sensitifs.

1° *La dissociation des phénomènes moteurs et sensitifs* dans une hémiplegie d'origine cérébrale est le fait le plus saillant, pathognomonique, d'une lésion thalamique. Dans les cas, en effet, d'hémianesthésie organique classique, les troubles sensitifs sont moins prononcés, et rétrocedent plus rapidement que les troubles moteurs, et tel hémiplegique, qui aura présenté au début des troubles marqués de la sensibilité, verra habituellement sa sensibilité revenir à l'état normal bien avant la disparition, ou tout au moins l'atténuation marquée des troubles paralytiques. Il faut donc, pour produire une symptomatologie semblable à celle du syndrome thalamique par lésion cérébrale, que le foyer de destruction, coupant les voies sensitives centrales, ne fasse qu'effleurer ou léser partiellement les voies motrices. Ceci ne peut se passer qu'en un seul point du cerveau : en celui où les fibres de conduction motrices et sensitives sont séparées les unes des autres. Ainsi que l'un de nous l'a montré dans des travaux antérieurs faits la plupart en collaboration, soit avec Mme Dejerine, soit avec Long, les voies motrices et sensitives, confondues en grande partie dans leur distribution corticale (zone sensitivo-motrice) (1), sont entremêlées dans leur trajet sous-cortical et central (couronne rayonnante et capsule interne). De la capsule interne, le faisceau moteur passe directement dans le pied du pédoncule, tandis que les fibres ascendantes de la voie sensitive, montant de la calotte, viennent faire étape dans le thalamus, qu'elles abordent par sa portion ventrale. C'est à ce niveau seulement qu'un foyer de destruction pourra couper les fibres sensitives en ne faisant qu'effleurer les fibres de projections de la voie motrice ; et c'est à ce niveau, nous l'avons vu, que siège la lésion, dans les trois cas que nous avons pu étudier sur coupes sériées.

Nous n'avons eu en vue ici que le trajet des fibres motrices et sensitives dans leur portion sus-pédonculaire, encéphalique, puisqu'il s'agissait d'interpréter le siège d'une lésion cérébrale proprement dite. Il va sans dire que dans le pédoncule, la protubérance et le bulbe, les voies ascendantes et descendantes sont assez distinctes, pour pouvoir être, jusqu'à un certain point, intéressées isolément ; mais il ne s'agit plus ici de lésion cérébrale, et d'autres symptômes cliniques entrent en jeu, ainsi que nous l'avons indiqué en faisant le diagnostic différentiel du syndrome thalamique.

2° *A quoi sont dus les troubles paralytiques et les troubles de la sensibilité ?* —

La cause des phénomènes paralytiques se conçoit d'elle-même : elle est due à la lésion concomitante de la partie postérieure de la capsule interne qui existe dans nos trois cas, et qui a déterminé une dégénération descendante de la voie pyramidale. Nous ne croyons pas en effet que la lésion thalamique joue un rôle

(1) D'après les travaux récents de Sherrington et de Campbell, il semble que l'on doive aujourd'hui revenir sur cette opinion et considérer la frontale ascendante comme circonvolution uniquement motrice et la pariétale ascendante comme circonvolution sensitive. Ces faits, des plus intéressants, n'ont pas encore cependant trouvé leur confirmation dans l'étude des lésions cérébrales en foyer.

quelconque dans la production de ces troubles, et nous en voulons pour preuves les faits suivants, tirés de nos observations anatomo-cliniques.

1° Les troubles moteurs sont proportionnels à l'étendue de la lésion capsulaire; plus celle-ci est marquée, plus ils sont prononcés, et inversement.

2° Ils ne sont pas proportionnels à l'étendue de la lésion thalamique.

A ces deux données, nous pouvons ici, par anticipation, en ajouter une troisième, tirée des résultats expérimentaux obtenus par l'un de nous chez l'animal, à savoir:

3° Qu'une lésion destructive localisée dans le thalamus et respectant la capsule interne ne détermine pas chez le singe de troubles paralytiques.

Quant aux troubles sensitifs, il est de toute évidence qu'ils sont sous la dépendance de la lésion thalamique.

L'un de nous avec Long, dans un mémoire (1) consacré à l'étude de la localisation de l'hémianesthésie dite capsulaire, a montré que les troubles de la sensibilité générale se rencontrent dans les lésions centrales des hémisphères dans deux conditions:

1° Dans les cas de lésion thalamique détruisant les fibres terminales des voies sensitives du pédoncule et les fibres d'origine des neurones thalamo-corticaux.

2° Dans les cas où, le thalamus étant intact, les connexions avec la corticité sensitivo-motrices sont plus ou moins détruites. Dans ce dernier cas la lésion est toujours très étendue.

Les cas que nous avons étudiés et que nous rapportons ici nous permettent d'ajouter que lorsque la lésion siège dans le noyau externe (partie externe et postérieure) en empiétant sur les noyaux interne et médian du thalamus, et qu'elle n'intéresse qu'une partie des fibres du segment postérieur de la capsule interne, se trouve réalisé le tableau clinique du syndrome thalamique.

Nous disons qu'une telle lésion sectionne les neurones ascendants centripètes, les voies centrales de la sensibilité générale, qui viennent toutes aboutir au thalamus, mais nous ne pouvons aller plus loin et dire par quoi exactement sont représentées ces différentes voies, car nous admettons avec Long que le ruban de Reil médian ne représente qu'une partie importante de la conductibilité sensitive. Et par conductibilité sensitive, nous entendons la conduction de toutes les impressions périphériques superficielles (tactiles, douloureuses et thermiques), qui, aussi bien que les impressions sensitives profondes, sont intéressées dans nos cas à des degrés différents. Les unes en effet sont prises dans leur modalité quantitative, les autres dans leur modalité qualitative.

(1) J. DEJERINE et LONG, *Comptes rendus des séances et Mém. de la Société de Biologie*, 24 déc. 1893.