

Bibliothèque numérique

medic@

**Dictionnaire des maladies
éponymiques et des observations
princeps : Foerster (syndrome de)**

**MARINESCO, G. / DRAGONESCO, S. -
Contribution anatomo-clinique à
l'étude du syndrome de Foerster**

In : [L'] Encéphale (Paris), 1929, Vol. 24, pp. 685-99

TRAVAUX ORIGINAUX

CLINIQUE DES MALADIES DU SYSTÈME NERVEUX DE BUCAREST

**CONTRIBUTION ANATOMO-CLINIQUE
A L'ÉTUDE DU
SYNDROME DE FOERSTER**

PAR

G. MARINESCO et Stăte DRĂGANESCO*(avec quatre planches hors-texte)*

En 1909, Foerster a décrit, chez l'enfant, un syndrome particulier caractérisé par de l'hypotonie marquée au repos et l'hypertonie dans la position verticale, surtout quand le sujet était maintenu debout par les aisselles. L'hypotonie atteignait principalement les muscles des membres inférieurs.

Des cas plus ou moins semblables furent décrits ultérieurement par P. Clark (1913), Thomas et Jumentié (1914), Batten et von Wyss, Fearnside, Vaglio, De Capite, Babonneix et Voisin (1), qui établirent dans une certaine mesure la symptomatologie de ce syndrome dystonique particulier. Cet état morbide, qui est parfois congénital, s'accompagne de gros troubles mentaux, de troubles de la parole, etc. Du point de vue moteur, on trouve souvent des mouvements choréiformes au niveau des muscles de la face et de la langue, une agitation motrice des membres avec des réflexes plus ou moins modifiés d'après le degré de lésion du faisceau pyramidal, qui d'ailleurs n'est pas toujours atteint.

(1) Nous donnons la bibliographie d'après l'excellent travail de M. Juan Orrico (de Cordoba) : Contribucion clinica al estudio de la parálisis cerebral infantil: tipo atónico astático de Foerster. *Archivos Latino-americanos de Pediatría*. T. XXI, n^o 8, 1927, Buenos-Aires.

A l'occasion d'une mission scientifique que l'un de nous a eue en Argentine, M. Hernandez Ramirez lui a montré un cas classique de cet état pathologique et le prof. Juan Orrico a eu l'obligeance de projeter plusieurs films représentant des sujets atteints de syndrome de Foerster. Ce dernier auteur relate 4 observations concernant des enfants âgés à peu près de 2 ans, toutes très démonstratives. Dans 3 cas il s'agissait d'une affection congénitale ; dans un quatrième les troubles ont débuté vers le 22^e mois de la vie, après un état fébrile avec vomissements et diarrhée. Deux fois il s'agissait de syphilis héréditaire (avec réactions positives dans le liquide ou le sang). Chez tous il y avait une hypotonie marquée dans la position assise ou dans le décubitus avec hyperflexibilité articulaire et rigidité des membres inférieurs, quand on mettait le malade dans la station verticale. La motilité volontaire était très réduite ; les malades ne pouvaient pas changer leur position sans aide (ils restaient couchés sur le dos, continuellement).

Si la symptomatologie de ce syndrome est en partie connue, on est cependant moins informé sur son anatomie pathologique. On sait cependant que Foerster eut deux cas avec autopsie, chez lesquels il note une sclérose du cervelet. Batten et Wyss trouvent également des lésions du cervelet. H. Vogt constate des lésions des lobes frontaux et une hydrocéphalie volumineuse. Ces faits anatomiques assez disparates ne sont pas en mesure de nous expliquer la phénoménologie de ce syndrome. Il paraît même de ce que l'on connaît que les cas publiés comme syndrome de Foerster ne répondent pas tous au même tableau anatomique.

Voici l'observation clinique d'un cas appartenant à ce syndrome et les faits constatés par nous à l'examen anatomique du névraxe du malade qui a succombé dans notre service :

OBSERVATION. — L'enfant Al. Maz., âgé de 6 ans fut amené à notre clinique le 7 mai 1927. Né à 7 mois, il eut ensuite un développement normal. La démarche, la parole, l'intelligence étaient normales d'après les dires des parents. En 1925, vers les Pâques — à l'âge de 4 ans — il a contracté la rougeole qui a guéri sans incidents. Deux mois après, l'enfant paraît avoir eu le paludisme. Il présentait alors des accès de fièvre intermittente survenant tous les 2-3 jours. Un court traitement par de la quinine améliorait son état, pour une dizaine de jours. Ensuite les accès apparurent de nouveau. Malheureusement l'enfant ne supportant plus la quinine administrée par la bouche, on le laissa sans aucun traitement. Les mois qui sui-

virent, il maigrit progressivement et des œdèmes apparurent aux jambes. En septembre 1925, après une série d'accès convulsifs, il survint un état de rigidité de tout le corps avec trismus (il était comme « une planche » disent les parents). Pour le nourrir on lui écartait un peu les mâchoires avec une cuiller. Cet état semble avoir duré plus d'une dizaine de jours mais interrompu par une période de relâchement incomplet. Petit à petit la contracture cédait, mais l'enfant ne pouvait plus faire de mouvements ni articuler aucun mot. Cet état persiste depuis lors.

Dans les antécédents hérédico-collatéraux de ce malade il faut signaler que les parents sont en bonne santé ; ils nient la syphilis. La mère a eu 5 grossesses, dont une fausse-couche au 5^e mois. L'enfant a encore 4 frères, deux plus âgés que lui — tous normaux.

Examen clinique objectif. — L'enfant est assez bien développé pour son âge, sauf la musculature qui paraît un peu réduite de volume. La dentition est excellente.

Psychisme et état neurologique. — Le malade ne peut articuler aucune syllabe.

Le seul son qu'il émet est un pleurer monotone, criard, quand on le pince ou on le pique, etc. La figure est en général peu expressive ; cependant elle change quand il voit son père, comme s'il le reconnaissait et manifestait de la joie.

Il perd les urines dans son lit. L'audition est conservée (il tourne la tête dans la direction des bruits). On l'alimente en lui introduisant dans la bouche, qu'il ouvre seul, les aliments qu'il mastique et avale assez bien. Cependant la mastication se fait plutôt à dents serrées et avec de petits mouvements de trituration. Du côté des globes oculaires, on note un certain degré de strabisme.

L'enfant complètement impotent et confiné dans son lit garde la position assise ou le decubitus dorsal. Sa tête a des oscillations latérales presque continuelles, lentes (30 par minute, mais irrégulières). Dans la position assise il existe aussi des oscillations lentes et inconstantes du tronc dans le sens antéro-postérieur.

Dans le decubitus dorsal, l'attitude habituelle du malade est la suivante. Légère flexion des genoux, des cuisses et des orteils avec pieds tombants. Parfois hyperflexion des cuisses et des genoux avec soulèvement des pieds au-dessus du plan du lit comme on le voit sur l'une des photographies (fig. 1). L'abdomen est souple, la colonne vertébrale épouse le plan du lit. Les coudes sont demi-fléchis, les bras en adduction légère avec demi-pronation du poignet. Les doigts et la main sont demi-fléchis. Malgré cette attitude, il n'y a qu'une très

légère augmentation du tonus des fléchisseurs du genou, du coude et des fléchisseurs de la cuisse sur le bassin. A la palpation de tous les autres muscles on perçoit une hypotonie manifeste. Il existe en outre une hyperflexibilité anormale des articulations. En effet, on peut fléchir passivement le coude jusqu'à l'application de l'avant-bras sur le bras, comme d'ailleurs on peut mettre le poignet en hyperextension exagérée. Cette laxité articulaire existe également au niveau des membres inférieurs (genou, hanche, pied).

L'hypotonie de decubitus se modifie d'une façon impressionnante par le changement de position, c'est-à-dire par la mise de l'enfant dans la station verticale, comme nous allons le voir plus loin.

L'enfant présente une série de *mouvements involontaires* de caractère athétosique. On observe fréquemment une grimace de la face, commençant par un mouvement lent d'ouverture de la bouche, qui s'élargit plus vers le côté droit, et un mouvement spasmodique de torsion de la langue dont le bord latéral droit devient supérieur. Ce spasme bucco-lingual, qui se rapproche de celui constaté dans la maladie de Wilson, s'associe à une contracture lente — véritable spasme tonique — de toute la face, avec occlusion des yeux. Une menace brusque devant les yeux déchaîne non le réflexe de clignement connu, mais cette réponse spasmodique tonique de toute la face. Au niveau des extrémités et surtout au membre supérieur gauche, on voit également des mouvements de caractère athétosique manifeste. Il s'agit d'une flexion du coude accompagnée d'une légère flexion du poignet avec hyperextension des doigts et adduction forcée du pouce, et de flexion et d'extension des jambes. En dehors de ces mouvements, l'enfant en exécute d'autres qui ont l'apparence des mouvements volontaires. Il porte ainsi fréquemment la main à sa bouche et suce ses dents. Quelquefois il porte sa main droite au vertex, exagérant l'extension des doigts. Ce sont là, presque tous les mouvements spontanés de l'enfant. Volontairement il ne se sert jamais de ses mains. Il ne fait jamais le moindre essai pour saisir les objets mis à sa portée. Il y a certainement une parésie des membres, plus accentuée à gauche.

Les réflexes tendineux et ostéo-périostaux des membres inférieurs sont très vifs. Ils sont normaux aux membres supérieurs. Le réflexe cutané plantaire est en flexion quand on le recherche dans la période de relâchement complet, tandis que pendant l'état d'hypertonie on obtient une extension tonique du gros orteil avec écartement des autres orteils.

Mais ce qui fait l'intérêt de ce cas ce sont *les modifications du tonus au cours du changement d'attitude.*

En effet, dès qu'on soulève l'enfant dans la position verticale, ses membres inférieurs se mettent en extension spasmodique (fig. 2). La résistance aux mouvements passifs qu'oppose cette contracture est à peu près insurmontable. L'hypertonie des extenseurs est plus intense que celle des fléchisseurs. Les pieds sont en équinisme moyen, les genoux en genu recurvatum, le tronc droit et même en lordose, le cou est raide. Les membres supérieurs ont presque la même attitude que dans le décubitus dorsal, seulement le tonus global des muscles est renforcé. L'enfant peut garder cette position indéfiniment, à condition qu'on lui soutienne un peu le thorax. Cette attitude se maintient même si on le tient en l'air au-dessus du plan du lit (fig. 3). Mais alors les cuisses sont fléchies un peu sur le bassin.

En dehors de cette hypertonie d'attitude, nous avons pu constater chez ce malade une série de phénomènes kinétiques particuliers.

Ainsi, si tout en le soutenant par les aisselles on le soulève en l'air, il se produit pendant quelques secondes une flexion des jambes et des cuisses, plus marquée à droite, une antéflexion légère du tronc et de la tête et une flexion des orteils (fig. 4). Si on abaisse brusquement l'enfant, ses membres inférieurs se mettent tout de suite en hyperextension. Ajoutons que l'extension des genoux s'accompagne d'une extension des orteils avec leur écartement. Quelquefois, à la fin de l'excursion de l'enfant (ascension ou abaissement), la flexion est remplacée par une extension et inversement.

Ces réactions nous semble avoir une certaine analogie avec celles décrites par Magnus et de Kleyn (1) chez l'animal sous le nom de « Liftbewegungen » c'est-à-dire « mouvements d'ascenseur ». Ces auteurs ont observé que, si on tient un animal sur une planche dans sa position habituelle et qu'on l'élève brusquement dans l'air, les membres de celui-ci se fléchissent au début du mouvement et s'étendent vers la fin du mouvement. Il se produit en outre une flexion ou une extension de la tête et de la moitié antérieure du tronc. Ces mouvements qui disparaîtraient par l'extirpation labyrinthique double sont considérés comme des réactions produites à la suite des mouvements progressifs (rectilignes) et prendraient naissance dans les canaux semi-circulaires, et non dans l'appareil statolithique, l'utricule, etc., comme les réflexes labyrinthiques.

(1) MAGNUS. *Körperstellung*. Springer, 1924.

Les auteurs hollandais ont observé des phénomènes semblables chez un nouveau-né avec hémorragie cérébrale. Minkowski (1) a constaté des mouvements plus ou moins analogues chez des fœtus. C'est surtout si on couchait brusquement le fœtus tenu redressé ou si on le redressait de la position de decubitus que ces réactions se produisaient. Elles n'étaient pas durables du reste et survenaient au début ou à la fin du mouvement.

Du point de vue des analogies avec ce que l'on voit chez l'animal en expérience, il est intéressant de signaler le changement de position des orteils (flexion ou extension avec écartement) quand on soulevait ou abaissait notre malade. On a décrit chez l'animal des réactions semblables sous le nom de « Zehenspreizen » (écartement des orteils). Ces réactions disparaissent également chez l'animal alabyrinthique.

Dans notre cas *les réflexes cervicaux* profonds existaient, mais ils étaient peu manifestes et n'étaient déclenchés que par la flexion ou l'extension de la tête. En effet, par la flexion du cou il se produisait après un court temps perdu l'extension manifeste et constante du membre inférieur droit, inconstante et ébauchée du membre gauche. Par l'extension du cou, après une ébauche d'extension passagère, on observait une flexion persistante des membres inférieurs et même des coudes.

Nous n'insistons pas sur d'autres phénomènes kinétiques particuliers observés dans ce cas.

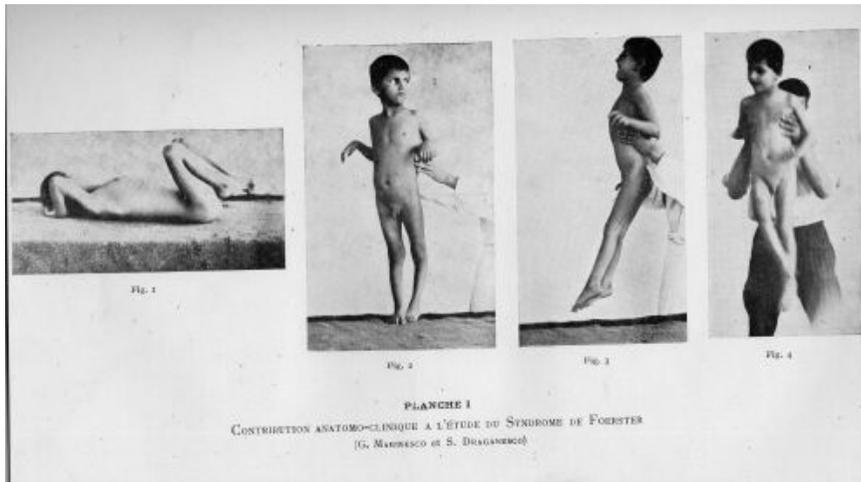
En résumé, il s'agit d'un enfant bien portant jusqu'à l'âge de 4 ans, qui fit à cette époque (après une infection grave, probablement d'origine paludéenne ?) un syndrome diplégique avec des phénomènes athétosiques bilatéraux, anarthrie et idiotie.

La présence d'une hypotonie de decubitus avec hyperflexibilité articulaire et d'une hypertonie remarquable dans l'attitude verticale donnait à ce syndrome un cachet spécial.

Nous fûmes tout d'abord très embarrassés devant ce cas d'encéphalopathie infantile et ce n'est que plus tard que nous nous rendîmes compte qu'il pourrait s'agir du syndrome décrit par Foerster.

L'enfant succomba dans notre service 6 mois après son admission, à la suite d'une septicémie ayant pour point de départ des escarres de decubitus. Signalons qu'à l'hôpital il avait présenté à plusieurs reprises des accès épileptiques. Les dernières deux semaines l'hyper-

(1) MINKOWSKI (M). Mouvements réflexes et réactions musculaires du fœtus humain de 2 à 5 mois. *Revue neurol.*, 1921.



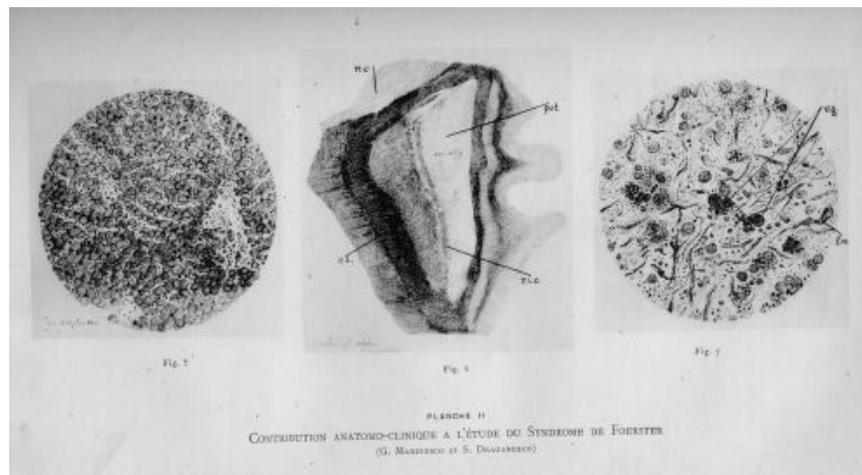


PLANCHE II
CONTRIBUTION ANATOMO-CLINIQUE A L'ETUDE DU SYNDROME DE FOERSTER
(G. MARINCO et S. D'AMICO)

tonie d'attitude avait complètement disparu ; les mouvements athétosiques également.

A l'autopsie nous avons constaté une dégénérescence graisseuse considérable des organes et surtout du foie et du myocarde. Les glandes endocrines sont d'apparence normale. Au microscope, toutes les cellules hépatiques sont transformées en vésicules adipeuses (fig. 5) Il y a en même temps une dislocation des travées glandulaires. Les coupes colorées au Scharlach-hématoxyline apparaissent, même à l'œil nu, sous un aspect rougeâtre uniforme. Cette dégénérescence massive du foie se rapproche de celle observée au cours des intoxications aiguës par le phosphore, chloroforme, etc.

L'examen macroscopique du cerveau ne montre rien de particulier comme aspect, forme, etc. Sur une coupe horizontale de Flechsig le putamen et le noyau caudé des deux côtés ont une coloration brunâtre et apparaissent réduits de volume.

Pour l'étude histologique, nous avons prélevé de nombreux fragments de tout le névraxe que nous avons colorés par différents procédés.

Disons dès le début que l'examen microscopique nous a montré une désintégration bilatérale et symétrique du putamen et du noyau caudé avec une dégénérescence des faisceaux pyramidaux spinaux et des lésions cellulaires au niveau du cortex.

La lésion lenticulaire apparaît très manifeste sur nos coupes colorées. Ainsi sur des coupes horizontales passant par l'insula, le noyau lenticulaire et la capsule interne et colorées par la méthode de Haidenhain (fig. 5), le putamen et la tête du noyau caudé sont très pâles et atrophiques. En même temps, le putamen est comme troué par de nombreux petits orifices (léger état lacunaire). Une très légère décoloration myélinique existe aussi au niveau du pallidus, surtout dans sa partie externe. La capsule interne est bien conservée, la capsule externe et extrême présentent un certain degré de démyélinisation.

Microscopiquement sur le champ du putamen on voit encore de rares fibres myéliniques ; mais elles sont pâles, moniliformes, etc. Sur les coupes colorées au Scharlach-hématoxyline le champ contient en dehors de ces fibres altérées, des corps granuleux libres, en foyers et périvasculaires, et même de petits amas de boules de graisses neutres (fig. 6). Les manchons périvasculaires sont plus abondants ; quant aux corps granuleux en foyer, ils sont plus rares et les préparations faites par la méthode de Hortega et colorées ensuite par le Scharlach nous montrent qu'il s'agit de cellules de microglie chargées de produits lipoidaux provenant de la désintégration myélinique. Ces corps

granuleux sont plus nombreux à l'extrémité antérieure du putamen. Dans le noyau caudé, l'aspect est presque analogue. Dans l'avant-mur, l'insula, la couche optique, le globus pallidus, les corps granuleux périvasculaires sont peu abondants. On n'en trouve pas d'autres.

Par la méthode de Nissl, au niveau du putamen et du noyau caudé, il y a une disparition de presque toutes les cellules nerveuses, intéressant à la fois les grandes et les petites cellules. A peine si on trouve par ci par là des rares éléments très altérés. Les cellules du globus pallidus sont bien conservées. Déjà par l'examen d'une coupe colorée par la thionine on peut se rendre compte de la richesse gliale des champs ayant subi le processus de désintégration décrit. Il s'agit tout d'abord d'une multiplication de l'élément microglie qui prend part au processus de phagocytose locale comme nous l'avons montré plus haut. En deuxième ligne, signalons la prolifération considérable des cellules névrogliales astrocytaires qui apparaît d'une façon démonstrative sur nos coupes imprégnées au sublimé-or. Comme on le voit sur la figure 7, il s'agit de cellules névrogliales variables comme grandeur, dont quelques-unes atteignent des dimensions remarquables. Ces éléments, par de nombreux prolongements envoyés dans le tissu nerveux désintégré, constituent une trame fibrillaire, même très abondante comme on le voit sur les coupes colorées au Malory (fig. 8). Sur ces coupes le putamen et le noyau caudé prennent une coloration bleue, tranchant avec le reste du noyau lenticulaire à cause de l'abondance de cet élément glio-fibrillaire cicatriciel, réparateur. Les vaisseaux également sont multipliés. Il est possible que cet aspect ne soit que la conséquence de l'atrophie du tissu nerveux. En même temps leurs parois sont épaissies et la gaine adventitielle distendue est remplie de lymphocytes et de corps granuleux. Signalons aussi l'existence d'un processus léger de désintégration tout autour de ces vaisseaux.

Au niveau du globus pallidus il y a, surtout à la partie externe, une légère prolifération névrogliale (fig. 9), mais beaucoup moins marquée qu'au niveau du putamen. Dans le noyau caudé (fig. 10) la prolifération gliale est toujours très intense, mais les cellules astrocytaires ont des dimensions plus réduites que dans le putamen.

Sur les coupes imprégnées par la méthode de Bielschowsky on voit également une raréfaction considérable des fibres nerveuses : celles qui restent présentent des altérations plus ou moins marquées.

Comme conséquence de la lésion lenticulaire, il existait une disparition presque totale des fibres strio-pallidales. Nous n'avons pas cons-

taté de lésions dans les noyaux rouges et dans les autres formations cellulaires des pédoncules ou de la couche optique.

Au niveau du cortex cérébral il y avait également des altérations marquées. Tout d'abord il s'agit d'un processus de leptoméningite chronique. Les méninges sont hyperplasiées et il y existe en même temps une infiltration cellulaire discrète. Les vaisseaux qui en partent présentent également un épaississement de leurs parois avec infiltration cellulaire. Il est difficile de préciser la nature de ces infiltrations périvasculaires : et parmi les éléments qui les composent, on remarque surtout des lymphocytes, des fibroblastes, mais aussi des polynucléaires. Il est probable qu'il s'agit dans une certaine mesure d'un processus en relation avec la septicémie terminale, mais il n'est pas douteux qu'il y a aussi un processus chronique inflammatoire, séquelle de l'ancienne méningo-encéphalite de ce malade.

De telles altérations vasculaires existent dans tout le manteau cortical. En dehors des modifications des vaisseaux il y a aussi des lésions marquées cellulaires et cytoarchitectoniques. La stratification est plus irrégulière, les couches sont très peu distinctes. En général, les couches zonale et granulaire externe sont bien conservées. Plus rarement, la couche granulaire externe est disparue et alors la couche des pyramides continue la couche zonale. Les lésions les plus considérables existent au niveau de la III^e, IV^e et même V^e couche. Par places, il y a des déserts cellulaires. Ceux-ci se trouvent toujours au voisinage des vaisseaux qui d'ailleurs sont multipliés. Les figures 11 et 12 nous dispensent d'ailleurs de plus longues descriptions. Il s'agit par conséquent d'une atrophie laminaire qui donne à première vue l'impression d'une systématisation pathoclistique.

Au niveau de la frontale ascendante notons la raréfaction considérable des cellules de Betz. Par le Weigert, il y a dans le cortex cérébral une raréfaction, voire même une disparition des fibres tangentielles et au niveau des plages acellulaires il y a aussi une raréfaction marquée des fibres.

Signalons dans le cortex du cervelet la pénurie de cellules de Purkinje. Par places, il y a des zones entières sans aucune cellule.

Au niveau de la protubérance et du bulbe pas de lésions ni des formations grises, ni des faisceaux myéliniques. Le noyau de Deiters est normal.

Au niveau de la moelle il y a une décoloration marquée du champ du faisceau pyramidal croisé des deux côtés, un peu plus à droite qu'à

gauche (fig. 13). Cette décoloration du faisceau pyramidal atteint son maximum à la région lombo-sacrée et disparaît à la partie supérieure de la moelle cervicale. Sur son trajet au niveau du tronc cérébral, de la capsule interne, du centre ovale, l'aspect du faisceau pyramidal est normal.

Signalons, en outre, que les cellules motrices des cornes antérieures des renflements lombaire et cervical présentent des lésions de dégénérescence aiguë (tuméfaction du corps cellulaire, achromatose, etc.) qui sont, fort probablement, en relation avec la septicémie finale.

En résumé, du point de vue anatomique, il existait dans ce cas de syndrome de Foerster une désintégration bilatérale symétrique du noyau caudé et du putamen, une dégénérescence du faisceau pyramidal spinal et des lésions cellulaires de la 3^e et 5^e couche de l'écorce cérébrale. Les lésions prédominaient cependant au niveau du striatum. Les autres centres extra-pyramidaux, le globus pallidus, le noyau rouge, la substance noire et le noyau dentelé, etc... apparaissaient bien conservés.

Comment peut-on interpréter ce cas ?

Du point de vue anatomique la lésion bilatérale et symétrique du striatum nous rappelle l'image observée dans la maladie de Wilson et celle des autres dégénérescences hépato-lenticulaires. Mais, l'absence de cirrhose du foie et l'existence de lésions dégénératives de la III^e couche du cortex avec idiotie consécutive, comme il y avait dans notre cas, l'en distinguent nettement.

Cependant nous ne pouvons pas ne pas rappeler la dégénérescence graisseuse massive du foie trouvée dans notre cas. Il nous paraît difficile d'interpréter cette lésion comme étant seulement la conséquence de la septicémie terminale et nous sommes enclins d'admettre qu'il y avait une méiopragie de cet organe ou qu'il était devenu moins résistant du fait de l'altération lenticulaire. En tout cas cette lésion du foie rapproche un peu plus ce cas de la maladie de Wilson. Le facteur âge n'est pas un caractère différentiel marqué, car on connaît des cas de cette maladie qui ont débuté à l'âge de 3 ans (Zappert, Y.-Y. Thomas, cités par Hall (1)). Il est vrai qu'on ne possède pas de tels cas avec examen anatomique de sorte que nous ne pouvons pas être trop affirmatifs à cet égard. Du point de vue clinique, certains phénomènes observés chez notre sujet se voient aussi chez les autres lenticulaires. Ainsi l'anarthrie liée — fort probable-

(1) H. HALL. *Dégénérescence hépato-lenticulaire*. Masson 1921.

ment à la désintégration striée double — le spasme lingual et le spasme facial se retrouvent aussi bien chez les wilsoniens que chez les choréo-athétosiques. Et même on voit chez ceux-ci un renforcement tonique marqué, par le simple changement de position comme chez notre malade, mais certainement moins marqué. Des faits analogues s'observent à un degré beaucoup plus important dans le spasme de torsion de Ziehen-Oppenheim.

Ces considérations nous montrent la difficulté de faire rentrer le cas décrit par nous dans l'un des groupes d'affections extra-pyramidales connues. Il a des éléments communs avec les affections signalées, du fait que toutes sont l'expression d'une atteinte lenticulaire double, mais on trouve cependant des caractères différentiels marqués entre eux. Dans tous ces cas il y a certainement un syndrome de dystonie d'attitude, d'après l'expression heureuse de M. Thévenard (1) qui a désigné par ce terme les perturbations du tonus musculaire dans les positions mettant en jeu l'appareil musculaire de l'équilibration.

Mais dans notre cas, cette dystonie, qui se traduit par une hypertonie globale (surtout de la musculature des membres inférieurs et des muscles des lombes) dans la position debout avec hypotonie marquée dans le repos, ne s'observe pas avec cette intensité dans aucune des maladies citées. Elle est cependant, comme on l'a vue dans l'introduction de ce travail, caractéristique du syndrome décrit par Foerster (2) et dont J. Orrico publie quatre observations cliniques. Mais ici une question se pose : y a-t-il dans ce qu'on décrit comme syndrome de Foerster un entité morbide ? Si du point de vue clinique les symptômes sont en général presque toujours les mêmes, du point de vue anatomique nous avons, comme nous l'avons dit plus haut, des tableaux un peu différents.

Signalons en outre la remarque de De Capite (3) qui admet que la lésion principale de ce syndrome doit être au niveau du noyau lenticulaire. Et notre cas le démontre pleinement.

Cette lésion du striatum constitue la base anatomique de la dystonie d'attitude décrite. La lésion double symétrique putamino-caudée libère des mécanismes d'automatismes sous-jacents et crée cette rigidité d'extension des membres inférieurs dans la position debout. Il ne s'agit pas certainement d'une rigidité décérébrée, quoiqu'on y

(1) A. THÉVENARD. *Les dystonies d'attitude*. G. Doin édit., 1926.

(2) Malheureusement nous n'avons pu nous procurer la description princeps de Foerster, de sorte que nous sommes forcés de discuter d'après des données indirectes.

(3) DE CAPITTE. Paralysis cerebral nell' infanzia. *La Pediatria. Arch. di path. et clin. ped.*, p. 125, 1926.

trouve quelques phénomènes ébauchés, comme dans l'hémiplégie, qui d'après Walshe (1) pourrait être considérée jusqu'à un certain point comme une rigidité décérébrée parcellaire.

L'hypertonie d'attitude observée dans notre cas et en général dans le syndrome de Foerster n'est fort probablement que l'expression d'un « standing réflexe » c'est-à-dire d'un réflexe tonigène dû à l'activité proprioceptive.

La lésion du faisceau pyramidal joue certainement un certain rôle dans cette hypertonie d'attitude. En effet, on sait que la voie pyramidale exerce une inhibition sur le tonus extenseur et par conséquent son interruption — comme dans notre cas — exagère la rigidité. Mais de toute manière il ne s'agissait chez notre sujet d'une contracture pyramidale ; celle-ci reste en général toujours la même dans le repos comme dans la station debout.

La lésion du striatum et la lésion du cortex cérébral (les altérations du cervelet étant plus réduites) paraissent être le substratum anatomique de cette hypertonie d'attitude. Mais il ne faut pas oublier un facteur important : l'âge du malade. Il ne paraît pas douteux que les lésions cérébrales et surtout celles des centres extrapyramidaux déterminent, chez l'enfant, une symptomatologie plus riche ou même différente que chez l'adulte.

Remarquons en outre que, pendant les deux dernières semaines de fièvre septicémique, son hypertonie d'attitude, de même que les mouvements choréo-athétosiques, avait disparu et il est probable que ce fait est dû à l'altération du neurone moteur spinal dans lequel nous avons trouvé des altérations aiguës importantes.

Avant de finir il est nécessaire de dire un mot sur notre cas de syndrome de Foerster quant à la nature du processus dégénératif cortico-strié. Il nous est difficile de préciser s'il s'agit d'une affection endogène abiotrophique ou d'une maladie exogène. L'apparition de ce syndrome après une malaria grave pendant une époque de pleine santé de l'enfant nous porterait à admettre une origine exogène. L'existence d'une hyperplasie méningée avec des lésions du cortex serait un argument de plus. Mais il n'est pas exclu que, dans un cerveau dont les noyaux striés étaient en état de moindre résistance, il s'est surajouté un facteur exogène.

En tout cas la lésion du striatum et la lésion du cortex cérébral paraissent avoir une étroite relation avec la vascularisation. En effet,

(1) F.-M.-R. WALSH. *L'Encéphale*, février 1925, n° 2, p. 73.

la lésion ne touche pas le globus pallidus qui reçoit ses vaisseaux de l'artère choroïdienne antérieure, tandis que le putamen qui est très altéré est irrigué par les perforantes, branches de la sylvienne. D'autre part, le noyau caudé est un peu mieux conservé à sa partie antérieure par le fait qu'il a une vascularisation différente à ce niveau (cérébrale antérieure). Mais, l'irrigation sanguine à elle seule ne peut pas cependant nous expliquer pourquoi la capsule interne, qui dans son étage supérieur à la même vascularisation que le striatum (Foix (1), n'est pas altérée.

Ces remarques nous permettent de conclure qu'il y a une certaine relation entre le processus de désintégration du striatum et la distribution régionale des vaisseaux. Malgré l'absence d'oblitérations vasculaires à ce niveau on ne peut pas exclure à l'origine de ces lésions des spasmes vasculaires sur lesquels Neubürger (2) a insisté récemment. On admet d'ailleurs un spasme vasculaire aussi dans la dégénérescence lenticulaire au cours de l'intoxication oxycarbonée.

Quant à la lésion du cortex cérébral, à première vue on a l'impression d'un processus systématisé, dont on pourrait chercher l'explication dans ce que Vogt (3) a nommé « la pathoclise laminaire ». En effet, Vogt admet que certaines couches cellulaires du cerveau, en vertu d'un état physico-chimique spécial, réagissent par des modifications pathologiques déterminées à l'action de certains agents nocifs. Mais, comme le remarque Neubürger, il ne s'agit pas en général de lésions strictement limitées aux couches moyennes du cortex, ou, si elles existent elles sont discontinues. Il y a, par conséquent, un processus plutôt pseudo-laminaire. La relation avec les vaisseaux ne paraît pas douteuse car on trouve de telles lésions dans l'artério-sclérose cérébrale. Vogt lui-même a publié un tel cas dont il explique la systématisation des lésions par la pathoclise. Neubürger décrit des nécroses en bandes intéressant surtout les couches III, IV, V, de la région calcarine au cours de l'artério-sclérose. A cette occasion il insiste sur la pathogénie de ces lésions qu'il met surtout sur le compte des spasmes vasculaires, car il n'existait pas au niveau de ces nécroses des altérations thrombotiques des vaisseaux. Hugo Kufs (4) a trouvé dans un cas de paralysie générale des ramollissements laminaires de l'écorce cérébrale par endartérite des petits vaisseaux. Dans notre

(1) CH. FOIX. *Revue neurologique* 1927, Tome II, n° 1.

(2) K. NEUBÜRGER. *Über Streifenförmige Erkrankungen der Grosshirnrinde bei Arteriosklerose. Zeitschr. f. d. ges. Neurol. u. Psych.*, Bd. 101, S. 265, 1926.

(3) O. VOGT. *Journal f. Psychol. u. Neurol.*, 1926.

(4) H. KUPS. *Zeitschr. f. d. ges. Neurol. u. Psych.* 1926. Vol. 106, p. 518.

cas la relation avec les vaisseaux est encore plus évidente, car on trouve souvent des plages acellulaires surtout à leur voisinage.

Les modifications cytoarchitectoniques d'aspect systématisé mais ayant une étroite relation avec les vaisseaux ne doivent pas nous surprendre. En effet, les recherches récentes de Pfeiffer (1) ont montré l'existence d'une angioarchitectonie de l'écorce du cerveau qui explique jusqu'à un certain point l'apparition de telles lésions laminaires.

LÉGENDE DES PLANCHES ET FIGURES

Planche I

FIG. 1 à 4. — L'enfant de notre observation.

Planche II

FIG. 5. — Coupe d'un lobule du foie, montrant la transformation totale en graisse de travées hépatiques.

FIG. 6. — Coupe horizontale pratiquée au niveau du noyau lenticulaire, colorée à l'hématoxyline de Heidenhain. Le putamen (put.) apparaît démyélinisé, sauf une petite bande à sa partie interne (z. i. e.). On voit quelques lacunes vasculaires en plein champ putaminal. Le noyau caudé (n. c.) est moins pâle. Les fibres strio-pallidales ont disparu. La capsule interne (c. i.) est hypertrophique en comparaison de la dimension du noyau lenticulaire. Une légère décoloration s'observe au niveau des capsules externe et extrême.

FIG. 7. — Un petit champ au niveau du putamen coloré par le Scharlach hématoxyline. On y voit des rares fibres myéliniques (f. m.) avec des altérations nombreuses : pâleur de la gaine nerveuse, tuméfactions moniliformes, renflements terminaux, etc. Au milieu, de petits amas de graisse neutre (v. g.) Par places des cellules de microglie contenant des granules de lipoïdes.

Planche III

FIG. 8. — Coupe au niveau du putamen colorée par la méthode de Cajal pour la névroglie. On y voit de nombreuses cellules de névroglie fibreuse, dont quelques-unes atteignent des dimensions remarquables (n. f.), quelques vaisseaux sanguins (v.) et des noyaux de microglie.

FIG. 9. — Coupe du putamen colorée au Mallory montrant un riche tissu glio-fibrillaire avec deux astrocytes géants, dont l'une à deux noyaux. (Reichert, Immers, ocul. o.)

FIG. 10. — Une région du globus pallidus montrant un certain degré d'hyperplasie gliale. Les cellules nerveuses paraissent être bien conservées.

FIG. 11. — Noyau caudé. Même imprégnation que pour la coupe précédente. La névroglie est tout aussi abondante qu'au niveau du putamen, mais

(1) PFEIFFER (R.-A). *Die Angioarchitektonik der Grosshirnrinde*. Springer. Berlin 1928.



Fig. 8

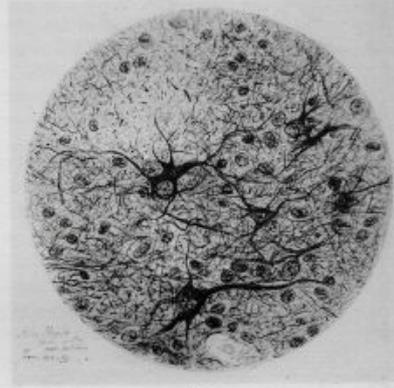


Fig. 9

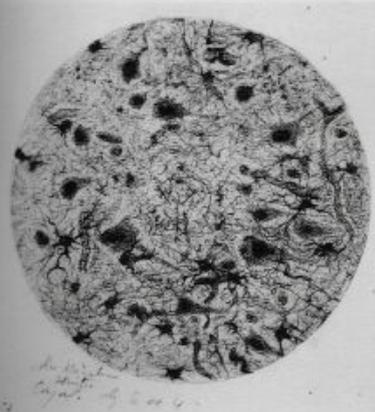


Fig. 10



Fig. 11

PLANCHE III
CONTRIBUTION ANATOMO-CLINIQUE A L'ÉTUDE DU SYNDROME DE FOERSTER
(G. MARINESCO et S. DRAGANESCO)

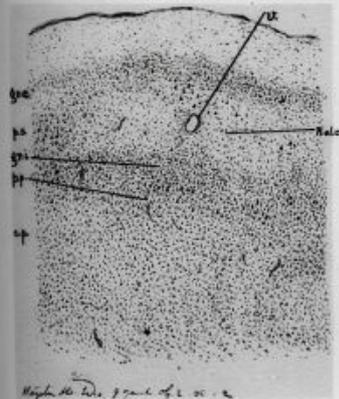


Fig. 12

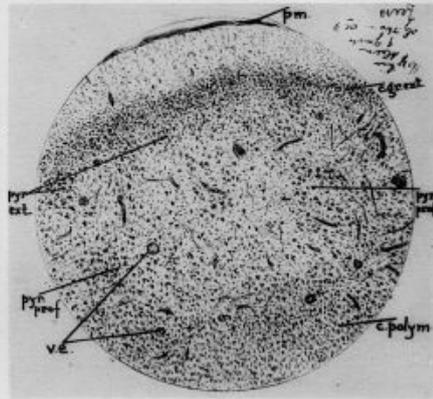


Fig. 13



Fig. 14

PLANCHE IV

CONTRIBUTION ANATOMO-CLINIQUE A L'ÉTUDE DU SYNDROME DE FOERSTER
(G. MARINESCO ET S. DRAGANESCO)

sa structure fibrillaire est moins marquée et les cellules sont de taille plus petite. On voit de petits noyaux dont quelques-uns appartiennent à des cellules nerveuses encore conservées, d'autres à la microglie.

Planche IV

- FIG. 12. — Coupe du type 9 gauche où les couches du cortex se distinguent assez bien. On y voit en outre des altérations considérables au niveau de la III^e couche où les cellules pyramidales superficielles (p. s.) sont disparues pour la plupart, surtout autour d'un vaisseau (v.). Par places même, la couche granulaire interne (gr. i.) n'existe pas et dans ce cas la couche des cellules pyramidales superficielles (p. s.) est confondue avec celle des pyramidales profondes (p. p.).
- FIG. 13. — Même coupe que la figure précédente à un grossissement plus fort. Le processus méningé (p. m.) est très marqué. La cytoarchitecture est considérablement troublée de sorte que la couche des pyramides profondes (pyr. prof.) et celle des pyramides externes (pyr. ext.) n'offrent que quelques amas irrégulièrement dispersés. La couche polymorphe (c. polym.) est d'apparence normale. La raréfaction des cellules est surtout marquée au milieu de la figure. Celles qui y persistent sont pâles; dans la même région il y a de nombreux vaisseaux à paroi épaissie.
- FIG. 14. — Coupe au niveau de la moelle lombo sacrée. Le faisceau pyramidal croisé est dégénéré.

NOTE ADDITIONNELLE A LA MISE EN PAGES :

Nous avons relaté plus haut que, lors de notre visite en Argentine, nous avons eu l'occasion de voir, dans le service du professeur Rafael Ramirez Hernandez (de Cordoba), un enfant qui présentait cliniquement le syndrome de Foerster. Nous avons reçu récemment grâce à l'obligeance de notre collègue argentin, le cerveau de ce sujet, mort entre temps.

Un examen anatomique sommaire, contrairement à notre attente nous a montré l'existence de lésions différentes de celles de notre cas exposé plus haut. En effet au niveau du lobe pariéto-temporal gauche il y avait une désintégration kystique de la substance blanche jusqu'au niveau du pôle occipital ventriculaire. La lésion intéresse surtout la deuxième circonvolution temporale gauche, le gyrus supramarginalis et le pli courbe.

Dans le reste du cerveau, macroscopiquement intact, on notait seulement la présence de corps granuleux autour de certains vaisseaux. Au niveau du putamen il y avait en outre de rares corps granuleux, *in situ*. Un processus de désintégration assez marqué existait dans le globus pallidus et surtout dans sa portion avoisinant la capsule interne. Le champ de cette formation est parsemé de nombreux corps granuleux et de boules myéliniques. La capsule interne, le faisceau pyramidal, etc., étaient indemnes.

Comme on le voit le tableau anatomique trouvé dans le cas de M. Hernandez diffère d'une façon nette de celui qui fait l'objet de notre travail, ce qui confirme une fois de plus que, dans le syndrome de Foerster, le substratum n'est pas toujours le même.