

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

**MARIE, Pierre. - Sur l'héredo-ataxia
cérébelleuse**

*In : [La] Semaine médicale (1881), 1893, Vol. 13, pp.
444-7*

bulaires; un tube plonge par un bout jusqu'à la partie inférieure du liquide et est en rapport, par l'autre bout, avec la veine; le second tube, qui ne plonge pas dans l'eau, se continue avec la poire d'un thermocantère. On comprime l'air au-dessus du liquide, à l'aide de quelques coups de poire, et, une fois que le tube, armé de la canule, a été privé d'air, on introduit la canule dans la veine. Nous nous sommes servis de canules de verre que nous fabriquons nous-mêmes et que l'on peut conserver dans des solutions antiseptiques.

La détermination de la veine est toute simple; une incision de 3 à 4 centimètres est faite, dans l'axe du bras, au pli du coude, au niveau de la veine la plus volumineuse; on dissèque la veine sur une longueur égale à celle de l'incision cutanée, on la charge sur une sonde canelée et on passe un fil au-dessous. On pince la veine avec une pince ordinaire, et d'un coup de ciseaux on tranche la partie de la paroi ainsi saisie; de cette façon on a une large ouverture, nécessaire pour que la saignée se fasse sans encombre. La saignée terminée, on lie la veine dans la partie inférieure de l'incision et on introduit dans l'autre bout de la veine, et dirigée vers le cœur, la canule amorcée.

Dans le cas où l'opération est pratiquée dès le début de la maladie, la saignée se fait facilement et on tire rapidement 300 grammes de sang de la veine du patient. Dans d'autres cas, la saignée est presque impossible et le sang vient à peine haïer à l'ouverture faite au vaisseau; il faut alors enlever les liens qui serrent le bras et qui suppriment la pulsation artérielle déjà très affaiblie, puis l'on masse l'avant-bras, dans l'eau chaude, de la main vers le pli du coude. Mais si, malgré ces moyens, le sang ne vient pas en quantité suffisante, on fera l'injection pressurisée, c'est-à-dire que l'on injectera d'abord dans la veine un litre de la solution salée et l'on pratiquera ensuite une saignée, plus facile, de 300 à 400 grammes; dans un troisième temps, enfin, on fera, comme pour les cas ordinaires, une transfusion salée de 2 litres à 2 litres $\frac{1}{2}$. Nous avons dû avoir plusieurs fois recours à ce moyen.

L'injection terminée, on lave la plaie au sublimé et on fait un pansement humide à la liqueur de van Swieten. Nous n'avons jamais eu le moindre accident.

La solution salée qui a toujours servi à nos injections contenait 8 grammes de chlorure de sodium et 12 grammes de sulfate de soude par litre; elle était maintenue à une température de 35° à 39°C.

Nous n'avons jamais dépassé la quantité de 2 litres $\frac{1}{2}$ pour une même injection; la durée de l'injection a varié de quinze à vingt-cinq minutes environ, et nous n'avons jamais pratiqué qu'une seule saignée-transfusion chez le même malade.

V

Quels ont été les effets de ce traitement?

Les effets immédiats ont été identiques à ceux qui suivent les injections intraveineuses simples d'eau salée, mais plus rapides. Le nez se réchauffe d'abord, puis, peu à peu, la face et le reste du corps; la voix revient, la cyanose diminue et le malade, vers la fin, sort de sa torpeur, la figure réjouie. C'est une véritable résurrection, et la sœur du service comparait l'action de notre thérapeutique à celle du Christ éveillant Lazare. Cependant, dans un cas très grave, nous n'avons eu que des effets immédiats à peine marqués, presque nuls et la maladie, malgré une réaction très tardive, s'est terminée par la mort.

Nous ne pouvons entrer ici dans de bien longs détails sur les effets consécutifs de la saignée-transfusion sur les diverses fonctions; on les trouvera dans le mémoire qu'avec M. Mairet nous publierons dans le supplément du *Nouveau Montpellier médical* du mois de novembre 1893.

Disons cependant que, dans les cas heureux, le malade a souvent eu une miction et une selle abondantes immédiatement ou peu de temps après l'injection. Puis, dans un temps ordinairement court, mais quelquefois seulement après plusieurs heures, le malade est secouru par de grands frissons et le refroidissement, la cyanose et la peitesse du pouls disparaissent. Cette période n'est pas de longue durée; la peau se réchauffe, la face se congestionne, le pouls devient ample et très fréquent et la température, le plus souvent, monte rapidement dans l'aisselle et dans le rectum jusqu'à environ de 39° et même de 40°. Cette fièvre peut tomber brusquement et, à regarder certaines courbes, on croirait se trouver en présence d'un violent accès de fièvre intermittente; le lendemain, tout est rentré dans l'ordre. Dans d'autres cas, la fièvre ne redescend qu'en lysis et atteint la

normale au bout de trois à quatre jours. D'autres fois, enfin, toute réaction fait complètement défaut et la température axillaire, partie de 34°, arrive simplement à la normale.

La guérison complète est plus ou moins rapide, et cette rapidité dépend du moment de la maladie où a été faite l'opération: si cette dernière n'a été pratiquée que très tardivement, alors que le choléra avait déjà produit des lésions très graves, le retour à la santé est lent, il est entravé par des vomissements, de la diarrhée, une asthénie profonde; dans un cas, la mort est survenue au seizième jour de la convalescence, consécutivement à des ulcérations intestinales et stomacales. Nous avons employé, pour hâter la guérison, la potion de Rivière, les révulsifs, le ratanhia, le nitrate d'argent, les frictions froides et aromatiques, l'enveloppement dans le drap mouillé.

Au contraire, dans les cas opérés dès le début, la guérison s'est faite en quelques jours, sans fatigue, sans accidents consécutifs.

Lorsque la mort a succédé à la saignée-transfusion, elle s'est produite dans tous les cas rapidement, de cinq à dix heures après l'injection, les phénomènes immédiats d'amélioration n'ayant eu qu'une courte durée. La cyanose reparaît violente, de même que le refroidissement, puis la température s'élève, atteint jusqu'à 40°, dans le rectum, et les malades meurent en asphyxie. Mais la maladie a toujours été prolongée du fait de ce traitement.

À quel tiennent les insuccès?

Tout d'abord à la période trop avancée de la maladie dans laquelle on a fait la saignée-transfusion. Chez un malade moribond, avec une forme foudroyante ou galopante du choléra, chaque minute perdue est une chance de moins pour la guérison, et lorsqu'on opère avec un pouls imperceptible et un état asphyxique déjà avancé, on ne peut conserver grand espoir dans les résultats. Cependant, même dans ces conditions extrêmement défavorables, nous avons eu des succès complets.

Le cœur avait faibli chez tous les malades, mais de plus, chez deux d'entre eux, nous avons constaté, avant le traitement, et à l'autopsie, une insuffisance mitrale, et chez un troisième une énorme hypertrophie. Le peu de résistance du système nerveux doit aussi entrer en ligne de compte pour expliquer certains de nos insuccès; il ne faut pas oublier que nous avons appliqué ce traitement à des déments, la plupart âgés et chez lesquels le système nerveux n'a pu, en rien, venir en aide à la réaction. Chez un homme normal, jeune, auquel nous avons pratiqué la saignée-transfusion, à une période cependant avancée de la maladie, la réaction a été rapide et la guérison pour ainsi dire instantanée.

VI

Les indications de la saignée-transfusion se déduisent en partie de ce que nous venons de dire:

1° La saignée-transfusion est formellement indiquée dans les formes graves du choléra; elle est le seul moyen de traitement des formes foudroyantes et galopantes. Il n'y a jamais de contre-indication dans ces cas;

2° Ce traitement aura d'autant plus de chances de succès qu'il sera pratiqué plus près du début de la maladie, et nous avons vu que la saignée-transfusion faite dès l'apparition des premiers symptômes graves produit des guérisons rapides, sans suites d'aucune sorte. Ce moment est, à tous les points de vue, le meilleur, car le pouls est encore sensible, la saignée est facile et de grosses lésions qui gêneraient la convalescence n'ont pas eu le temps de se produire;

3° Dans les cas où la maladie est déjà avancée, l'indication principale est fournie par l'état du pouls; l'indication formelle est d'opérer dès que le pouls faiblit franchement et, à plus forte raison, dès qu'il devient imperceptible à la radiale; si l'on opère un individu sans pouls et avec un cœur battant 140 à 150 fois par minute, le pronostic est très mauvais. Le pronostic est plus grave encore lorsque, opéré dans ces conditions, le malade présente en outre une lésion ancienne du cœur.

En somme, l'indication générale est d'opérer dès l'apparition des symptômes graves du choléra confirmé.

On aidera l'action de la saignée-transfusion et on facilitera la réaction par des boules d'eau chaude, des frictions à l'alcool, des bains chauds à 40° et quelques stimulants.

Nous n'avons fait, chez tous nos malades, qu'une seule saignée-transfusion, mais nous sommes intimement persuadés que nous aurions pu sauver un de nos opérés si nous avions répété le traitement.

VII

Il est temps d'établir maintenant, sur des chiffres, nos résultats définitifs. Nous n'avons pu traiter un grand nombre de cas par la saignée-transfusion, car l'épidémie est éteinte rapidement.

Avant d'employer la saignée-transfusion, nous avons fait des injections d'eau salée simple à trois de nos malades très gravement atteints; tous trois sont morts.

Chez 10 malades, nous avons pratiqué la saignée-transfusion. Sur ces 10 malades, 4 sont morts de cinq à douze heures après l'injection; 2 autres ont succombé, l'un douze jours, l'autre seize jours après le traitement, à la suite de complications pulmonaires et intestinales; 4, enfin, ont été guéris définitivement. Nous aurions donc eu 40 % de guérisons définitives.

Mais faisons remarquer immédiatement que les 2 malades qui ont succombé au bout de douze à seize jours avaient été opérés très tardivement, que l'un est mort d' inanition (au seizième jour) par le fait de l'intolérance de son estomac due à des ulcérations et à de la congestion de tout le tube digestif, ainsi que l'a montré l'autopsie, et que l'autre est morte (au douzième jour) de broncho-pneumonie. La saignée-transfusion peut donc réclamer ces deux malades comme 2 succès de plus à son actif. Ainsi faisant, — et cela nous paraît absolument légitime, — nous aurions eu, sur 10 malades, 4 insuccès et 6 succès, soit 60 % de succès.

Or, nous l'avons dit, tous les malades que nous avons traités par la saignée-transfusion étaient atteints de formes excessivement graves, formes foudroyantes ou galopantes qui ne pardonnent presque jamais.

Pour preuve, si des 29 cas totaux de cet ordre que nous avons observés, nous enlevons les 10 cas opérés, il nous reste 19 cas non opérés; sur ces 19 malades non opérés, 18 sont morts, un seul est guéri, soit seulement 5.8 % de guérisons.

De plus, la statistique portant sur l'ensemble des 54 cas totaux de l'épidémie, moyens, légers et graves nous donne le chiffre de 45 % de guérisons.

En admettant donc, comme résultats de notre traitement, le chiffre minimum de 40 % de guérisons définitives, nous pouvons dire que ce traitement a été véritablement héroïque; il a fait remonter les guérisons de 5.8 % à 40 ou 60 %. Les chiffres comparatifs suivants font bien ressortir ce fait:

1° Cas très graves, formes foudroyantes ou galopantes: 19 non opérés, 5.8 % de guérisons; 10 opérés, 40 à 60 % de guérisons; 2° Total des 54 cas de l'épidémie: 45 % de guérisons.

Il est évident que nos résultats ne s'appliquent qu'à un nombre bien restreint de cas et que, par là même, ce traitement demande la consécration d'observations beaucoup plus nombreuses. Cependant notre statistique nous a paru avoir une valeur comparative assez considérable pour que nous nous permettions de publier ces résultats.

Dr Bosc,

Chef de clinique à la Faculté de médecine de Montpellier.

CLINIQUE DES MALADIES NERVEUSES

Hospice Debrousse. — M. le docteur PIERRE MARIE.

Sur l'hérédo-ataxie cérébelleuse.

Vous savez que le nom d'ataxie héréditaire est celui sous lequel Friedreich décrit pour la première fois la maladie qui, à très juste titre, porte actuellement son nom. Bien que les premières observations de cet auteur datent de 1861, l'affection à laquelle elles se rapportent n'a guère été réellement constituée en entité morbide que depuis une dizaine d'années. Depuis lors, le nom de *maladie de Friedreich* a été adopté d'une façon générale, aussi le terme *ataxie héréditaire* reste-t-il, jusqu'à un certain point, vacant. Il peut, tout au moins servir de dénomination générique applicable à un ensemble des faits cliniques, constituant un groupe à part, qui, tout en différant plus ou moins de ceux qui appartiennent à la maladie de Friedreich, ont avec ceux-ci, au point de vue symptomatique, deux caractères communs: troubles identiques des mouvements et origine héréditaire. C'est à ce titre seulement, et sans aucune intention de les rapprocher actuellement, plus qu'il ne convient, de la maladie de Friedreich, que je désignerai sous la dénomina-

tion : ataxie héréditaire ou hérédo-ataxie, les faits dont j'aurai à vous entretenir au cours de cette leçon. Quand nous aborderons l'étude de l'anatomie pathologique de cette affection, vous comprendrez pourquoi j'ajoute à cette dénomination l'épithète « cérébelleuse ».

Mais avant d'aller plus loin, je dois, pour vous permettre de mieux saisir les différences qui existent entre les cas de maladie de Friedreich typique et ceux qui rentrent dans l'hérédo-ataxie, vous rappeler en quelques mots les principaux caractères qui, de l'avis général, sont propres à la première de ces affections.

Les troubles moteurs de la maladie de Friedreich typique consistent en des désordres très marqués de la marche et de la station présentant bien plus l'aspect titubant que l'aspect ataxique proprement dit; le signe de Romberg n'existe pas ou très rarement. On observe assez souvent, à l'occasion des mouvements, une série d'oscillations des membres ou même de la tête et du tronc assez analogue au tremblement intentionnel de la sclérose en plaques; les mouvements présentent également un caractère choréique. Les troubles sensitifs n'appartiennent guère à cette affection, les douleurs fulgurantes sont très rares; l'anesthésie ou l'analgesie ne se montrent pas ou sont peu marquées. Quant à la réflexivité, on signale la conservation des réflexes cutanés, du moins d'une façon générale, et l'absence des réflexes rotuliens. — Du côté de l'œil, le phénomène le plus fréquent et le plus important est le nystagmus, surtout prononcé à l'occasion de la fixation ou de la direction latérale du regard. Dans la plupart des observations on note l'absence de diplopie et de toute paralysie oculaire. La fonction visuelle et le nerf optique sont considérés comme indemnes. Les réactions de la pupille sont normales aussi bien pour la lumière que pour l'accommodation. Rien à signaler du côté des autres sens spéciaux : goût, ouïe, odorat. Il existe assez fréquemment des vertiges, parfois même un état vertigineux permanent. L'intelligence n'est pas altérée, quoiqu'elle soit parfois médiocrement développée. La parole est, dans les cas d'intensité moyenne, notablement modifiée; elle est lente, incertaine, à la fois un peu scandée et comme explosive. Pas de troubles des fonctions génito-urinaires, sauf un certain retard dans la date d'apparition de la puberté. Il n'existe pas de troubles trophiques cutanés, mais on constate souvent des déformations osseuses toutes particulières consistant, d'une part, dans une sorte de pied bot équin avec tassement de l'axe antéro-postérieur du pied et griffe des orteils avec rétraction prédominante du gros orteil; d'autre part, dans une scoliose du rachis parfois assez marquée. Parfois on a noté de l'atrophie de certaines masses musculaires. La marche de la maladie est progressive, l'un des premiers phénomènes est souvent constitué par la rétraction du gros orteil ou par la disparition des réflexes rotuliens. La maladie de Friedreich est une maladie familiale, c'est-à-dire frappant plusieurs individus d'une même famille, surtout dans une même génération. Dans le plus grand nombre des cas, la date d'apparition de cette maladie est antérieure à l'âge de quatorze ans.

Tel est l'aspect clinique considéré comme classique dans la maladie de Friedreich typique. Certes, il existe bien parfois à ce tableau quelques variantes, mais elles sont légères et n'altèrent pas d'une façon sensible sa physionomie ordinaire. Au contraire, dans une autre catégorie d'observations on constate, à côté du fond commun (origine héréditaire, troubles de la parole, troubles des mouvements, etc...), toute une série de phénomènes anormaux, dont quelques-uns fort importants, qui s'opposent à ce qu'on classe ces observations dans la maladie de Friedreich classique. C'est de ces cas anormaux que je veux vous parler aujourd'hui.

Passons d'abord à l'énumération de ces cas : le premier en date est celui de Fraser (1), puis viennent ceux de Nonne (2), de Sanger Brown (3), de Klippel et Durante (4). J'aurai, dans le cours de cette leçon, l'occasion de vous citer plusieurs autres observations plus ou moins analogues à celles-ci, mais que l'on ne

saurait, sans quelques réserves, ranger dans la même série.

Nous allons maintenant examiner ensemble les caractères communs qui permettent, d'après moi, de ranger à part, dans un même groupe, ces différents cas. Chemin faisant je vous indiquerai, quand il y aura lieu, en quoi ces caractères diffèrent de ceux qui sont propres à la maladie de Friedreich typique.

Au point de vue de l'étiologie on trouve, dans tous ces cas, parfaitement net le caractère familial de cette affection; c'est ainsi que dans la famille observée par Sanger Brown il n'y eut pas moins de vingt-trois personnes atteintes. A propos de ce caractère familial, il convient de faire remarquer qu'il on suit aisément dans certains cas (Sanger Brown, Nonne, Klippel et Durante) l'influence héréditaire dans la ligne ascendante. Par exemple, dans l'observation de Sanger Brown, la bisaincée présentait déjà les symptômes de la maladie que nous étudions, sa fille, sa petite-fille et les enfants de celle-ci furent également frappés. Dans la maladie de Friedreich typique, au contraire, il est rare de retrouver cette affection chez les ascendants; on ne la rencontre le plus souvent que sur plusieurs enfants d'une même génération. Il n'y a évidemment là rien d'absolu, et d'ailleurs peut-être faut-il chercher la raison de cette légère divergence tout simplement dans ce fait que, comme nous allons le voir, la maladie de Friedreich typique débutant généralement dans l'enfance ou au moment de la puberté, dans les sujets qui en sont atteints se marient rarement et n'ont par conséquent guère de descendants. Les individus frappés par l'ataxie cérébelleuse héréditaire, au contraire, ne présentent ordinairement les premiers symptômes qu'entre vingt et trente-trois ans, d'où leur aptitude plus grande au mariage et à la procréation.

D'après les faits observés par Sanger Brown, il semblerait que les femmes soient plus fréquemment atteintes que les hommes; en effet sur 33 garçons composant la famille, 12 furent malades, tandis que sur 10 filles il y en eut 11 d'atteintes. Dans une branche comptant 5 enfants dont 4 garçons, la fille seule fut atteinte.

Il n'est pas très rare de voir l'hérédo-ataxie cérébelleuse sauter une génération, ou même deux générations, c'est ainsi que la bisaincée malade peut avoir un fils sain ayant lui-même une fille saine dont plusieurs enfants sont malades alors que d'autres restent sains.

L'affection semble avoir une tendance à se propager surtout par les femmes; dans la famille de Sanger Brown, 3 fois ce fut le père qui fit souche d'enfants malades, 9 fois ce fut la mère. Il semble que dans les familles que frappe cette affection la tendance aux névropathies soit particulièrement prononcée, notamment dans la famille observée par Nonne celles-ci étaient nombreuses et diverses chez ceux des membres qui étaient indemnes d'hérédo-ataxie.

Quant à l'âge auquel survient cette affection, on fait mérite d'être signalé, c'est que si quelques-uns des individus on sont frappés dès l'enfance, le plus grand nombre cependant la voient se développer à une époque plus tardive : après la vingtième année, assez souvent même (Sanger Brown, Klippel et Durante) après la trentaine, et dans deux cas (Sanger Brown) à un âge plus avancé encore, à quarante-cinq ans.

Dans la maladie de Friedreich typique, l'âge du début est généralement beaucoup plus précoce puisque celle-ci se montre le plus souvent dans l'enfance, très rarement après seize ans.

Voici, d'une façon générale, comment, dans la majorité des cas, débute l'hérédo-ataxie cérébelleuse, quels symptômes l'accompagnent, suivant quelle marche elle se développe :

Le début se fait ordinairement par l'apparition lente et progressive de l'incertitude plus ou moins marquée des jambes pendant la station et pendant la marche; parfois cependant on a noté, comme premier phénomène, des douleurs fulgurantes ou non dans les jambes et dans les lombes. Puis, en un espace de temps variable, qui est ordinairement de un à trois ans, l'incertitude des mouvements atteint aussi les mains (le début par l'incertitude des mouvements des membres supérieurs aurait été observé, par Sanger Brown, mais est tout à fait exceptionnel). A peu près à la même époque surviennent des troubles de la parole et de la vision. Un autre phénomène à signaler est celui qui consiste dans la conservation et assez souvent aussi dans l'exagération des réflexes rotuliens; quelquefois il existe d'autres phénomènes spasmodiques. Dans quelques cas seulement on peut observer des troubles de la sensibilité cutanée. Parfois, on note une certaine faiblesse mentale. Quant

aux troubles de la déglutition, des sphincters génito-urinaires, s'ils se montrent dans certains cas, c'est d'une façon exceptionnelle. La maladie est essentiellement progressive, mais peut présenter des rémissions; elle n'amène pas la mort, celle-ci survient à l'occasion d'une maladie intercurrente, dans un âge souvent assez avancé; cette maladie intercurrente terminale frappe surtout le poumon.

Tels sont dans l'ensemble l'aspect et la marche de cette affection; il nous faut maintenant reprendre en particulier chacun des symptômes dont je viens de faire l'énumération et en étudier les principales modalités.

Pour ce qui est des troubles dans le fonctionnement des membres inférieurs, il est inutile d'y insister, car ils sont absolument analogues à ceux qui s'observent dans la maladie de Friedreich typique. C'est la même démarche titubante, bien plus par insuffisance de la notion d'équilibre que par incoordination musculaire vraie; les jambes sont écartées, les pas irréguliers, les pieds retombent lourdement sur le sol, mais sans que l'on remarque ce luxe de mouvements inutiles et contradictoires qui donne à la démarche des tabétiques son cachet spécial. Le tronc est porté en arrière, les reins sont cambrés, les malades « marchent du bassin ». Au début ils peuvent se mouvoir sans trop de peine, puis peu à peu les difficultés augmentent ils sont obligés de s'aider d'une canne. Un peu plus tard celle-ci ne leur suffit plus, il faut qu'on les tienne sous les bras, ou bien lorsqu'ils sont livrés à eux-mêmes ils sont réduits, pour faire quelques pas, à s'appuyer aux murs ou aux meubles de la pièce dans laquelle ils se trouvent. La station debout est, dans certains cas, fort difficile elle aussi; on voit alors le malade se tenir appuyé contre la muraille, le corps incliné en avant se balançant légèrement de côté et d'autre, la tête portée en arrière, oscillant également comme si, étant trop lourde pour son cou, le malade avait de la difficulté à la maintenir en équilibre. C'est pour contrebalancer l'inclinaison du tronc en avant que la tête serait ainsi portée en arrière.

Il convient de remarquer que dans cette description il n'est question que des cas où les symptômes sont très accentués; au début il n'en est pas de même, ces troubles dans l'action des membres inférieurs ne se montrent guère qu'après de grandes fatigues ou après une longue course. Parfois même, dans les premiers temps, l'incertitude de la marche n'attire pas l'attention du malade lui-même, tandis qu'elle est remarquée par son entourage, et les cas ne sont pas très rares dans lesquels cette titubation initiale a été prise pour de l'ivresse. Si on recherche chez ces malades quelle est l'influence, sur l'équilibre, de l'occlusion des yeux, on constate qu'en général celui-ci est peu modifié; est un mot, il n'y a pas ou à peine de signe de Romberg, contrairement à ce qui se voit dans le tabes. Cette absence du signe de Romberg est d'ailleurs ordinaire dans la maladie de Friedreich typique. Dans quelques cas les malades accusent des sensations vertigineuses qui contribuent à exagérer la difficulté de la marche et de la station debout.

Quant aux membres supérieurs, leur motilité est infiniment moins atteinte que celle des membres inférieurs, et assez tardivement. Ici, le trouble moteur consiste surtout, comme dans la maladie de Friedreich typique, en une sorte de pseudo-tremblement survenant surtout à l'occasion des mouvements intentionnels. Tout d'abord, ce sont les actes un peu délicats qui sont le plus altérés, tels que par exemple, celui d'écrire, de ramasser une épingle, de boutonner les vêtements; quand la maladie est suffisamment prononcée, les mouvements plus grossiers peuvent être également affectés et c'est avec peine que les sujets prennent leur nourriture et surtout portent un verre plein à leur bouche. Ce trouble moteur n'existe guère pendant l'accomplissement du mouvement volontaire, et cesse lorsque le but est atteint, c'est ainsi, par exemple, que les mouvements désordonnés qui se montrent pendant que le malade s'efforce de saisir un crayon prennent fin au moment même où il y est parvenu; il tient alors le crayon d'une main ferme et sans trembler. L'occlusion des yeux n'exerce également ici qu'une très faible influence. Pendant ces différents actes la tête et le tronc peuvent participer aux oscillations des membres, mais reprennent la situation fixée dès que le mouvement est accompli et que le sujet est suffisamment « calé ». Ni du côté des membres inférieurs, ni du côté des membres supérieurs on ne constate d'affaiblissement notable de la force musculaire.

Indépendamment des troubles moteurs que je

(1) FRASER. Defect of the cerebellum occurring in a brother and sister. (*Glasgow Med. Journ.*, 1880, fasc. 1.)

(2) NONNE. Ueber eine eigenthümliche familiäre Erkrankungsform des Centralnervensystems. (*Arch. f. Psychiatrie*, 1891, XXII, p. 283.)

(3) SANGER BROWN. On hereditary ataxia with a series of twenty one cases. (*Brain*, 1892, Part LVIII.)

(4) KLIPPEL et DURANTE. Contribution à l'étude des affections nerveuses familiales et héréditaires. (*Revue de méd.*, octobre 1892, p. 745 et *Semaine Médicale*, 1892, p. 451.)

viens de vous indiquer, je dois encore vous signaler certaines secousses musculaires que quelques auteurs appellent « tremblement fibrillaire », bien qu'en réalité ce phénomène ne soit nullement analogue aux fines contractions fibrillaires presque incessantes qui s'observent dans différentes amyotrophies. Ces secousses peuvent se montrer dans un grand nombre de muscles du tronc et des membres (dos, cuisse, éminences thénar — Klippel et Durante). On constate assez souvent aussi l'existence de contractions épaérées des muscles de la face dans les mouvements de la mimique, dans ceux de la parole ou, comme phénomène associé, pendant l'exécution des différents mouvements des membres. Parfois aussi se montrent des soubresauts des tendons des extrémités. D'une façon générale ces diverses manifestations du côté des muscles peuvent également s'observer dans la maladie de Friedreich typique.

L'étude des phénomènes spasmodiques plus ou moins développés chez ces malades, est particulièrement intéressante, puisque c'est en partie sur leur existence qu'est basée la constitution de ce nouveau groupe clinique.

Tout d'abord, les réflexes rotuliens sont exagérés, non pas toujours d'une façon considérable, mais les auteurs s'accordent à les décrire comme présentant une intensité au-dessus de la normale; dans un des cas seulement de Klippel et Durante (François H...), ils sont notés comme faibles. En tout cas, il y a là une différence très nette avec la manière dont se comportent ces réflexes dans la maladie de Friedreich typique, puisque dans celle-ci ils sont, d'une manière générale, abolis; ce n'est que tout à fait exceptionnellement qu'on les voit conservés et encore n'est-ce guère que pendant les périodes initiales de cette maladie. Dans l'hérod-ataxie cérébelleuse, au contraire, les réflexes rotuliens existent avec une intensité supérieure à la normale, même lorsque l'affection dure depuis dix, quinze ans et davantage. En outre, d'après Sanger Brown, l'exagération des réflexes rotuliens devrait être considérée comme un phénomène initial de rançant souvent les autres symptômes morbides et pouvant servir de premier indice pour prévoir que tel ou tel membre de la famille sera atteint à une époque ultérieure.

On aurait aussi, mais beaucoup plus rarement (trois cas de Sanger Brown), noté l'existence du clonus du pied.

Enfin, la plupart des auteurs parlent d'un état spasmodique plus ou moins permanent des membres, surtout des membres inférieurs. C'est ainsi que chez un des malades de Sanger Brown « les cuisses sont fléchies à peu près à angle droit, cette contraction peut d'ailleurs être vaincue partiellement en tirant avec force sur le membre d'une façon lente et continue ». De même Klippel et Durante disent que « chez Mlle X..., l'état des réflexes est difficile à constater, vu la rigidité qui se produit lorsqu'on veut les examiner ». Nonne note que chez ses trois malades « il y avait une difficulté à relâcher les muscles au commandement dans les mouvements passifs ». Dans le cas de Botkine (1), des contractions succédaient de temps en temps aux mouvements actifs et passifs.

Pour ce qui est de la sensibilité, nous avons déjà vu qu'on observait quelquefois, surtout au début, des douleurs plus ou moins intenses dans les jambes ou dans les lombes. Quelquefois aussi, assez rarement semble-t-il, il existe des troubles objectifs. Klippel et Durante les notent cependant chez leurs trois malades : Chez M^{lle} H..., notamment, il existait une anesthésie complète pour tous les modes de la sensibilité à la face interne de la jambe et sur la crête du tibia; il y avait en outre un retard marqué de la perception des sensations. Chez Louis H..., la sensibilité tactile était abolie aux jambes et aux pieds, très diminuée aux avant-bras et aux mains, diminuée à la face, conservée aux cuisses, aux bras, au tronc; perte de la sensibilité à la piqûre dans les mêmes régions, sauf à la face. Ces troubles de la sensibilité intéressaient des zones nettement limitées aux genoux et aux coudes. Le chaud était reconnu partout; le froid n'était reconnu nulle part. Deux points devaient, pour être perçus sur les membres, être écartés de 8 centimètres. Ces troubles objectifs de la sensibilité ne semblent pas appartenir à la maladie de Friedreich typique, ce serait donc un nouveau caractère différentiel à l'actif de l'hérod-ataxie cérébelleuse.

Quant au sens musculaire (nous avons déjà

vu que le signe de Romberg était en général peu marqué ou absent) les avis diffèrent un peu : la plupart des auteurs le considèrent sinon comme intact, du moins comme à peine altéré; mais Klippel et Durante affirment que dans leurs trois cas il était très notablement affecté. La même difficulté d'interprétation se montre d'ailleurs quand on cherche à expliquer le mécanisme des troubles moteurs dans la maladie de Friedreich typique.

Le réflexe plantaire est le plus souvent conservé, rarement exagéré, quelquefois abol.

Pour les organes des sens, à part l'œil, je n'ai rien de notable à vous signaler, sauf dans les trois cas de Klippel et Durante une diminution de l'acuité auditive; dans un cas des mêmes auteurs l'affaiblissement de l'odorat à gauche; dans un autre cas quelques légères aberrations du goût.

Par rapport à la vision, il en est tout autrement. Nous avons à considérer ici en détail l'appareil musculaire de l'œil, les mouvements des pupilles et la vision proprement dite.

Dans deux cas de Sanger Brown (IX et XVIII) il existait un ptosis assez prononcé mais incomplet cependant, car, par un effort, du moins dans le second de ces cas, le malade pouvait encore relever ses paupières et mettre à découvert la sclérotique au-dessus de la cornée lorsque les yeux avaient une direction horizontale. Ce ptosis incomplet donnait au regard du malade une expression singulière assez analogue à celle qui est déterminée par une intense émotion. Dans les cas de Klippel et Durante, il n'est pas question de ptosis, les yeux sont décrits comme grands ouverts, mais on trouve signalé « l'aspect étonné » du faciès.

Chez la plupart des malades on note non pas un nystagmus vrai, tel que celui qui se voit assez souvent dans la sclérose en plaques, mais des secousses nystagmiques se montrant dans les positions extrêmes du regard. C'est là d'ailleurs un symptôme qui appartient également à la maladie de Friedreich typique.

Un bon nombre de cas ont présenté un degré plus ou moins prononcé de paralysie du muscle droit externe. Quelquefois celle-ci se traduit seulement par la tendance qu'ont les malades à porter toujours spontanément leurs yeux dans le même sens (en haut et à gauche — Fraser), parfois on constate un certain degré de strabisme interne, parfois même il y a une réelle diplopie, d'ailleurs essentiellement transitoire, il faut encore, dans cet ordre d'idées, signaler comme assez fréquente la difficulté de la convergence.

Les pupilles sont d'habitude égales, sans mydriase ni myosis, mais leurs réactions laissent souvent à désirer. Le réflexe à la lumière est lent ou même aboli (Sanger Brown), le réflexe à l'accommodation étant conservé; il y a donc, dans ces cas, comme dans le tabes vulgaire, signe d'Argyll-Robertson. Enfin chez deux de leurs malades (Louis H..., François H...) Klippel et Durante ont constaté l'affaiblissement ou même l'absence du réflexe à l'accommodation; il y avait immobilité pupillaire réflexe totale.

Quant à la vision elle-même, je dois insister tout particulièrement sur les troubles qu'elle présente, car ainsi que je vous l'ai dit, ces troubles sont fort importants pour le diagnostic.

Le champ visuel a été trouvé rétréci dans un bon nombre de cas; il est à noter que ce rétrécissement du champ visuel était toujours bilatéral; très prononcé chez certains sujets, il l'était moins chez d'autres.

Un peu moins souvent, mais dans plusieurs cas cependant, on a constaté de la dyschromatopsie, celle-ci étant ordinairement plus marquée pour le vert que pour les autres couleurs qui sont mieux perçues.

L'acuité visuelle est non pas toujours, mais assez fréquemment diminuée, et cela dans un degré variable. Chez l'un des malades de Nonne (Fritz), elle était de $\frac{1}{2}$ à droite, de $\frac{1}{3}$ à gauche; chez un autre (Heinrich), $\frac{2}{3}$ des deux côtés. Dans les cas XVIII et X de Sanger Brown l'acuité était de $\frac{1}{10}$ des deux côtés; ces malades pouvaient lire le n° 5 de Snellen, quoique avec difficulté, à une distance de 8 pouces, par une lumière ordinaire; dans le cas XIX du même auteur, le n° 3 de Snellen était lu assez bien à une distance de 10 pouces. La diminution de l'acuité visuelle est susceptible d'être bien plus prononcée encore : Klippel et Durante parlent d'amaurose dans deux de leurs cas; dans celui de Botkine il y avait cécité de l'œil gauche; dans le cas IX de Sanger Brown, la cécité était presque complète pour les deux yeux. Il faut aussi rappeler le fait relevé par ce dernier autour que plusieurs de ses malades, chez lesquels l'acuité visuelle n'était que médiocrement diminuée, pouvaient beaucoup plus al-

sément lire avec un faible éclairage qu'avec un éclairage ordinaire. Quant à la manière dont survient cet affaiblissement de l'acuité visuelle, il ne semble pas que l'on puisse émettre jusqu'à présent des règles bien précises, cependant certains points sont à relever : ce phénomène n'est pas initial, il se montre ordinairement plusieurs années après le début et lorsque les troubles moteurs des jambes sont déjà très accentués; dans le cas IX de Sanger Brown l'affaiblissement de la vision n'aurait apparu que vingt-deux ans après l'écllosion de l'hérod-ataxie cérébelleuse. Cependant, il ne faudrait pas croire qu'il en soit toujours ainsi, car dans le cas VII du même auteur cet affaiblissement est survenu huit ans après le début de la maladie, et au bout de quatre ans seulement dans un des cas de Klippel et Durante (Louis H...). Un autre fait à signaler, c'est que les troubles de la vision semblent le plus souvent commencer par un seul œil, puis un, deux, trois ans plus tard envahissent aussi l'autre œil. Ces troubles ont une marche progressive plus ou moins lente.

Il nous reste à rechercher ce que révèle le fond de l'œil chez les individus qui présentent ces troubles de la vision. Klippel-Durante disent n'avoir rien constaté d'anormal, mais Fraser, Sanger Brown, Nonne y ont observé des altérations manifestes. Celles-ci consistent surtout dans la décoloration blanchâtre des papilles avec conservation très nette du contour de celles-ci, et dans la diminution du calibre des vaisseaux papillaires; il existerait également des lésions atrophiques de la choroïde et de la rétine.

Si maintenant nous comparons l'état des organes visuels dans l'ataxie héréditaire cérébelleuse et dans la maladie de Friedreich typique, nous constatons des divergences capitales. Il est vrai que dans cette dernière affection les secousses nystagmiques sont tout à fait analogues à celles que nous venons de décrire, mais, à cela près, tout le reste diffère : dans la maladie de Friedreich les paralysies oculaires manquent ou sont extrêmement rares (1), les pupilles présentent toujours des réactions normales, il n'y a pas de rétrécissement du champ visuel (à part les cas d'hystérie concomitante — Charcot), il n'y a pas de dyschromatopsie, l'acuité visuelle et le fond de l'œil ne présentent rien d'anormal.

Continuons cette étude comparative des deux affections et examinons les caractères de la parole chez ces différents malades. Ici l'analogie redevient complète. Dans l'hérod-ataxie cérébelleuse de même que dans la maladie de Friedreich la parole est lente, gutturale, hésitante, comme explosive, se rapprochant assez de celle des individus atteints de sclérose en plaques, mais moins scandée cependant. Comme je l'ai remarqué Klippel et Durante, ce sont les mots polysyllabiques dans la prononciation offre le plus de difficulté, mais sans que le malade saute aucune syllabe; pendant les efforts qu'il fait pour parler, la langue, les muscles des lèvres, les autres muscles de la face exécutent souvent des mouvements d'une amplitude exagérée, ce qui contribue à donner à ces individus un aspect assez singulier qui pourrait faire douter de l'intégrité de leur intelligence. Nous allons voir que dans bien des cas ce serait à tort.

Les facultés psychiques sont, en effet, d'une façon générale, non altérées, tout au plus si, chez le plus grand nombre des malades il est parlé de diminution de la mémoire, d'une tournure mélancolique de l'esprit. Quelquefois cependant, il existe des troubles mentaux plus accentués : dans le cas XII de Sanger Brown il y avait de l'hébétéude; de même les malades de Nonne présentaient une insouciance, une insouciance véritablement morbide; ce dernier auteur fait en outre remarquer que chez ceux-ci le crâne avait des dimensions particulièrement exiguës.

Du côté de l'appareil digestif je n'ai rien d'anormal à vous signaler, tout au plus dans des cas de Sanger Brown (cas V, XV, XVII) quelques troubles de la digestion, les malades ayant une tendance à s'engorger quand ils buvaient sans précaution. Dans le cas de Botkine il y aurait eu salivation exagérée.

Pour les fonctions génito-urinaires la seule modification notable semble consister dans ce fait que chez la plupart des femmes atteintes d'hérod-ataxie cérébelleuse la menstruation se montre tardivement (en général vers dix-huit ans), phénomène qui se retrouve d'ailleurs dans

(1) BOTKINE. Un cas de maladie de Friedreich (Revue médicale, Moscou, 1885, n° 1). — Je n'ai pu prendre connaissance de ce cas que dans une analyse trop succincte, mais cependant j'ai toutes raisons de penser qu'il appartient bien réellement à l'hérod-ataxie cérébelleuse.

(1) ROUFINET. Essai clinique sur les troubles oculaires dans la maladie de Friedreich et sur le rétrécissement du champ visuel dans la syringomyélie et la maladie de Morvan. (Thèse de Paris, 1891.)

la maladie de Friedreich typique. A part cela les époques paraissent normales tant au point de vue de la régularité que de l'abondance.

Chez les sujets du sexe masculin la *puissance génitale* ne serait pas sensiblement altérée. Dans le cas X de Sanger Brown l'urine n'était retenue qu'avec quelque difficulté; dès que survenait l'envie d'uriner, le malade était obligé de la satisfaire sans délai, de crainte d'accident. A part cela les *sphincters* ont toujours fonctionné d'une façon normale.

L'absence de troubles trophiques dans l'hérod-ataxie cérébelleuse mérite d'être relevée, car c'est à l'état de pure exception que l'on voit survenir chez un malade de Klippel et Duranto (François H...) la chute des ongles, chez un malade de Sanger Brown (cas V) un certain degré d'amyotrophie, chez d'autres malades du même auteur la diminution du poids du corps. Le point important c'est que dans l'hérod-ataxie cérébelleuse on ne trouve (à part peut-être pour le cas de Botkins dans lequel est notée une légère cyphoscoliose) aucune trace de la scoliose si fréquente dans la maladie de Friedreich typique, non plus que du pied bot spécial à cette dernière affection et qui s'y montre d'une façon tellement précoce qu'il en constitue, dans certaines familles, l'un des meilleurs signes de début.

Nous voici parvenus à la fin de l'étude clinique de cette affection. J'ai pris soin, en vous décrivant ses symptômes, d'insister sur ceux par lesquels elle se différencie de la maladie de Friedreich typique. Il est inutile de revenir sur ce point et je me bornerai maintenant à l'énumération rapide des principaux caractères distinctifs propres à l'hérod-ataxie cérébelleuse: âge plus avancé au moment où apparaît la maladie, conservation, ou même exagération des réflexes rotuliens, fréquence de phénomènes spasmodiques, troubles visuels (rétrécissement campimétrique, dyschromatopsie, diminution de l'acuité visuelle), absence de cyphoscoliose, absence de pied bot.

Par la comparaison des symptômes dans l'une et l'autre affections on peut, à mon avis, conclure qu'il y a nécessité de les distinguer l'une de l'autre au point de vue nosographique.

Il nous reste à examiner maintenant si, au point de vue anatomo-pathologique, la même séparation s'impose.

Les documents que nous possédons sur l'ANATOMIE PATHOLOGIQUE de l'hérod-ataxie-cérébelleuse sont malheureusement bien peu nombreux, puisqu'en réalité deux autopsies seulement sont à notre disposition: l'une de Fraser, l'autre de Nonne, mais les données provenant de ces deux autopsies sont assez concordantes. Dans toutes deux, en effet, une chose est frappante, c'est l'*atrophie du cervelet*. Cet organe pesait, dans le cas de Fraser, 81 grammes, dans celui de Nonne 120 grammes, le poids normal étant de 150 à 170 grammes, soit une diminution d'un quart du poids normal. Le cerveau, au contraire, semblait normal dans le cas de Fraser et, dans le cas de Nonne, n'avait subi qu'une perte de 1/5 du poids normal. Le dernier de ces deux auteurs n'a constaté dans le cervelet aucune altération microscopique, tandis que Fraser rapporte que c'est surtout la substance grise corticale cérébelleuse qui est réduite de volume, la substance blanche étant à peine; il aurait même constaté la disparition d'un grand nombre de cellules de Purkinje et l'altération de celles qui persistent. En résumé, un fait semble bien établi, c'est l'atrophie du cervelet. Un autre fait capital ressort de ces deux autopsies, c'est que la moelle, examinée au microscope, ne présente aucune altération; la seule modification qu'on y puisse constater consiste en une simple diminution de volume (Nonne).

Comparons ces données anatomo-pathologiques à celles que nous possédons sur la maladie de Friedreich typique. Nous constatons que si, de même qu'au point de vue symptomatologique, il existe, au point de vue anatomo-pathologique, certaines analogies (1) entre ces

(1) Je rappellerai que tout récemment Senator (Berl. Klin. Wochenschr., 22 mai 1893) a soutenu l'hypothèse que la maladie de Friedreich reconnaît comme lésion initiale une altération du cervelet. Mais pour l'établir il s'appuie surtout sur les observations de Nonne et de Menzel, qui ne sauraient être considérées comme appartenant à la maladie de Friedreich typique. D'un autre côté, E. Auscher, dans une autopsie également récente (Arch. de physiol., avril 1893) de maladie de Friedreich (malheureusement très atypique), dit que le cervelet était infiniment moins atrophie que le cerveau et l'isthme de l'encéphale. Il semble donc que, dans la maladie de Friedreich, les lésions du cervelet, tout en pouvant jouer un rôle important, sont cependant moins prononcées que dans l'hérod-ataxie cérébelleuse.

deux affections, les différences que l'on constate sont encore plus marquées. Dans la maladie de Friedreich, en effet, on l'on trouve également une diminution notable du volume de la moelle, l'examen microscopique de celle-ci démontre, dans toutes les autopsies, l'existence de lésions dégénératives très étendues intéressant le cordon de Burdach, le cordon de Goll, le faisceau cérébelleux direct, le faisceau pyramidal croisé, les cellules de Clarke. On voit combien la différence est capitale par rapport à l'hérod-ataxie cérébelleuse qui, elle, ne s'accompagne d'aucune lésion dégénérative de la moelle.

Tels sont les faits qui m'ont paru légitimer la création du groupe hérod-ataxie cérébelleuse. Dans ce rapide exposé, pour vous rendre les choses plus claires, je ne me suis, avec intention, servi que de ces données les caractères anatomiques ou cliniques étaient assez tranchés pour permettre de vous présenter avec un relief suffisant le tableau de cette affection. Je ne dois cependant pas terminer sans vous faire part de certaines réserves que suggère l'étude de cette question.

Il existe, en effet, plusieurs observations qui, par leurs symptômes moins bien définis et même par les lésions plus complexes trouvées à l'autopsie ne se laissent pas aisément ranger dans ce nouveau groupe morbide, tout en ne rentrant pas non plus, d'une façon évidente, dans la maladie de Friedreich typique. Mais par cela même qu'elles participent de l'une et de l'autre affection, elles forment, pour ainsi dire, entre les deux, des formes de transition qu'il est fort difficile de classer d'une façon rationnelle.

Je vous parlerai tout d'abord des deux cas de Seeligmüller (1), dans lesquels nous constatons bien le début après la puberté, l'exagération des réflexes rotuliens, un aspect général différent de celui de la maladie de Friedreich typique; mais les troubles de la vision manquent ou semblent manquer, et, en leur absence, on ne saurait affirmer que ces cas appartiennent à l'hérod-ataxie cérébelleuse.

Dans l'observation I de Rouffinet, l'âge du malade, l'existence des troubles visuels font supposer qu'on aurait affaire à l'affection qui nous occupe; mais l'observation est tellement écourtée sur tous les autres points que les documents nous manquent pour conclure.

Enfin, le cas le plus embarrassant de tous, à ce point de vue, est certainement celui de Menzel (2) dans lequel nous trouvons, à côté de presque tous les symptômes classiques de la maladie de Friedreich typique, l'exagération des réflexes rotuliens et l'existence d'autres phénomènes spasmodiques (mains en griffes, jambes contractées en flexion); seule l'absence des troubles visuels aurait donc empêché de ranger ce cas dans l'hérod-ataxie cérébelleuse. Le malade étant mort il semblait que l'autopsie dût permettre de résoudre aisément la difficulté, mais voici que les lésions non moins que les symptômes participent aussi bien de l'hérod-ataxie cérébelleuse que de la maladie de Friedreich typique. En effet, comme dans la seconde de ces affections, la moelle présentait des altérations dégénératives très prononcées et multiples (cordons postérieurs, faisceaux pyramidaux croisés, faisceaux cérébelleux directs, colonnes de Clarke, etc.), et, comme dans la première, il existait une atrophie manifeste du cervelet avec disparition des cellules et des fibres de Purkinje.

Un semblable cas est bien fait pour inspirer les réserves dont je vous parlais tout à l'heure. En présence du peu de documents dont nous disposons actuellement, nous devons, jusqu'à plus ample informé, nous demander si l'hérod-ataxie cérébelleuse et la maladie de Friedreich typique ne seraient pas, au point de vue de la pathologie générale, plus proches l'une de l'autre que ne le laisseraient supposer, à première vue, les divergences qu'elles présentent tant sous le rapport symptomatique que sous le rapport anatomique. Il est possible, en un mot, que l'une et l'autre affections ne soient que des modalités différentes d'une même espèce morbide, un même processus initial, dégénératif héréditaire, frappant dans les centres nerveux des systèmes organiques analogues, mais distincts, ou bien intéressant dans la maladie de Friedreich un nombre de systèmes autre que dans l'hérod-ataxie cérébelleuse (3).

(1) SEELIGMÜLLER. Hereditäre Ataxie mit Nystagmus (Arch. f. Psychiatrie, 1879, X, p. 222.)

(2) P. MENZEL. Beitrag zur Kenntnis der hereditären Ataxie und Kleinhirn-Atrophie. (Archiv f. Psychiatrie, 1891, XXII, p. 100.)

(3) Il serait également intéressant de rapprocher de

SOCIÉTÉS SAVANTES

ACADEMIE DE MEDECINE

Séance du 26 septembre 1893. — Présidence de M. L. Fournier.

M. Laborde relate de nouveaux exemples de rappel à la vie par les tractions rythmées de la langue (Voir *Semaine Médicale*, 1892, p. 206) dans quatre cas de mort apparente d'origine diverse: asphyxie du nouveau-né, accès de suffocation, dus à une adénopathie trachéo-bronchique, asphyxie par des gaz délétères, accès éclamptiques.
La séance est levée.

REVUE DES JOURNAUX ÉTRANGERS

Psychoses traumatiques; étude clinique, par M. Jacobson.

L'étude de dix-sept observations de troubles cérébraux survenus à la suite de traumatismes sérieux de la tête ayant montré à l'auteur que, bien qu'il n'existe pas de psychose traumatique au sens strict du mot, c'est-à-dire se laissant nettement différencier d'avec les autres formes d'affection mentale, on peut cependant dire que les troubles psychiques consécutifs au traumatisme — abstraction faite des cas de névrose traumatique — présentent souvent entre eux une grande analogie. En effet, ils revêtent ordinairement soit la forme de la *confusion mentale* hallucinatoire, maniaque ou avec stupor, soit celle de la *démence chronique*, avec ou sans paralysie motrice.

M. Jacobson a observé plusieurs cas de paralysie générale ayant été précédée de traumatisme de la tête, mais ce n'est que dans un seul d'entre eux que la maladie a pu être considérée comme étant vraisemblablement d'origine purement traumatique.

Dans les cas assez fréquents où une infection syphilitique a devancé le traumatisme, le rôle étiologique de ce dernier facteur reste douteux. On peut cependant supposer que, chez les sujets dont le cerveau présente déjà des altérations syphilitiques, les traumatismes de la tête doivent provoquer plus facilement que dans les conditions ordinaires l'apparition de troubles psychiques. (Nordiskt med. Ark., 1893, 13.)

LETTRES DE DANEMARK

(De notre correspondant particulier.)

Copenhague, 15 septembre 1893.

A propos de la lépre et de la syringomyélie.

Au cours d'un récent voyage d'études en Norvège, je m'étais proposé de me rendre à Bergen pour entrer en rapport avec M. le docteur C. Armauer Hansen, le célèbre bactériologiste auquel nous devons la découverte du bacille de la lépre, et connaître ses opinions sur les théories exposées par M. Zambaco-Pacha dans un article publié au mois de juin dernier par la *Semaine Médicale* (1).

Je n'ai pas eu la bonne fortune de rencontrer M. Hansen, que ses fonctions d'inspecteur général de la lépre en Norvège avaient appelé dans le Nordland lorsque j'arrivai à Bergen. Toutefois, l'éminent législateur a bien voulu répondre par lettre aux questions que je lui avais posées; et voici ce qu'il m'écrivit sur ce sujet:

« Je ne puis me prononcer sur l'existence ou la non-existence d'une lépre atténuée, cette forme ne se ren-

l'hérod-ataxie cérébelleuse les cas de *diplegie cérébrale familiale* rapportés par quelques auteurs et notamment par S. Freud (Neur., Centr.-Bl., 1^{er} août, 1893). Dans ces cas on trouve en effet, outre la présence de phénomènes spasmodiques, à la vérité infiniment plus prononcés que ceux de l'hérod-ataxie cérébelleuse, un certain nombre de caractères communs avec cette dernière affection: présence de la paralysie, nystagmus, atrophie des nerfs optiques. Les analogies sont donc assez nombreuses entre ces deux affections. Les points qui les séparent sont: 1^o l'exagération beaucoup plus marquée des phénomènes spasmodiques dans la diplegie cérébrale familiale, exagération telle que la marche des malades prend le caractère franchement spasmodique; 2^o l'absence dans la diplegie familiale des phénomènes de pseudo-tremblement et de pseudo-incoordination si développés dans l'hérod-ataxie cérébelleuse; 3^o en outre nous voyons dans le processus dégénératif héréditaire frapper à la fois plusieurs systèmes organiques dont quelques-uns analogues, d'autres tout à fait distincts, d'où les différences entre ces diverses affections.

(1) ZAMBACO-PACHA. Etat de nos connaissances actuelles sur la lépre. (*Semaine Médicale*, 1893, p. 299-295.)