

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

**ROUSSY, Gustave / LEVY, G. - Sept
cas d'une maladie particulière :
Troubles de la marche, pieds bots et
aréflexie tendineuse généralisée, avec
accessoirement, légère maladresse
des mains**

*In : Revue neurologique (Paris), 1926, Vol. 1, pp.
427-50*

II

SEPT CAS D'UNE MALADIE FAMILIALE PARTICULIÈRE :

TROUBLES DE LA MARCHÉ, PIEDS BOTS
ET ARÉFLÉXIE TENDINEUSE GÉNÉRALISÉE, AVEC, ACCESSOIREMENT,
LÉGÈRE MALADRESSE DES MAINS,

PAR

Gustave ROUSSY et Gabrielle LÉVY

Nous avons eu l'occasion d'observer sept cas d'une maladie familiale dont la symptomatologie nous a paru singulière, et non encore décrite. Cette maladie n'est pas, en effet, identifiable aux formes de maladie familiale actuellement classées, malgré des parentés évidentes avec certaines d'entre elles : avec la maladie de Friedreich, notamment en ce qui concerne le pied bot et l'état des réflexes tendineux, avec l'amyotrophie Charcot-Marie, peut-être aussi, bien que les phénomènes amyotrophiques soient exceptionnels chez nos malades.

Ce sont ces deux ordres de considérations : rareté du type clinique, d'une part, et discussions nosologiques et pathogéniques d'autre part, qu'il nous paraît intéressant d'examiner ici, après avoir exposé les faits tels que nous les avons observés.

* *

M^e Berthe Pli... âgée de 25 ans, vient consulter à l'hospice Paul-Brousse, en septembre 1925. Elle et ses deux enfants présentent des troubles de la marche et l'on apprend qu'il en est de même de sa mère, de son grand-père maternel, de certains de ses frères et sœurs et d'autres membres de sa famille. Lorsqu'on précise cette histoire familiale, on apprend en effet que le grand-père paternel a eu de deux femmes, 17 enfants, presque tous atteints par cette affection ; on peut d'ailleurs reconstituer l'histoire et la descendance pour quatre d'entre elles dont le tableau suit. L'une d'elles est la propre mère de nos trois malades adultes, et la grand'mère des quatre enfants. Voici leurs observations :

OBSERVATION I. — M^{me} Berthe Pli... raconte qu'elle a « toujours eu les jambes faibles ».

Elle a marché tard : « J'avais au moins deux ans », et tombait en marchant : « A l'école

REVUE NEUROLOGIQUE. — T. I, N° 4, AVRIL 1926

on me faisait descendre comme une infirme. » Elle avait du déroboement des jambes qu'elle a d'ailleurs conservé.

Elle a essayé de travailler dans une chocolaterie, mais a été remerciée parce qu'elle ne pouvait porter aucune charge. Les jambes fléchissaient aussitôt. Elle se plaint aussi d'une grande *maladrese des doigts* pour certains mouvements, en particulier pour coudre ou éplucher des légumes.

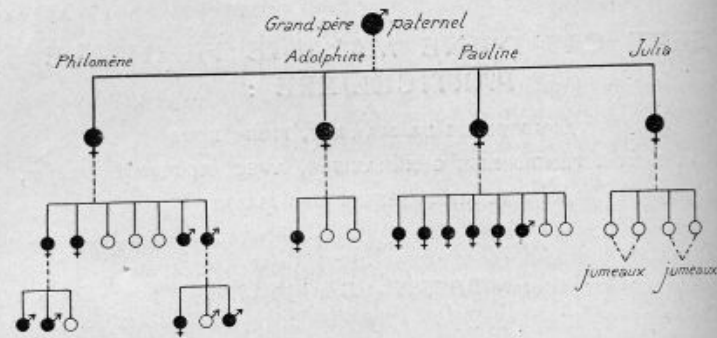


Fig. 1. — Tableau généalogique partiel de la famille Bon... — Individus malades = ●. Individus sains = ○. Le sexe est indiqué par les flèches et les croix.

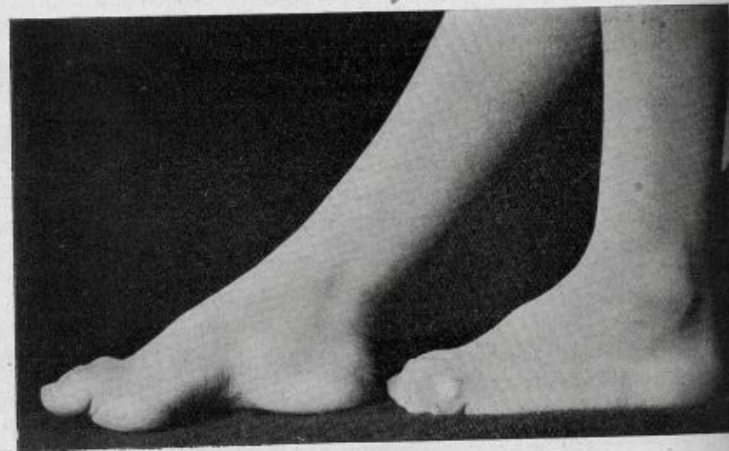


Fig. 2. — Les deux pieds sont déformés. Mais la déformation n'est appréciable qu'au niveau du bord interne du pied.

Antécédents : n'a jamais eu aucune maladie. Paraît d'une bonne intelligence. Mariée à 17 ans. Mari éthylique. Spécificité non connue, mais probable.
 A eu trois enfants : deux sont actuellement vivants, et leurs observations suivent.
 Un troisième est mort à 26 mois de broncho-pneumonie, suite de coqueluche.
 Pas de fausse-couche.
Etat actuel : aspect extrêmement gracile, mais bien proportionné, sans scoliose.
 La malade mesure 1 m. 44 et pèse 39 kg. 500. Aucune atrophie ni difformité appa-

rente, sauf l'existence d'un *pied bot*, avec tassement antéro-postérieur et voûte plantaire très creusée.

Ces signes sont surtout accentués au niveau du *pied droit*. La jambe droite paraît un peu plus tournée en dehors, mais sans déformation vraie, et la station debout est supportée, mais avec gêne, et ne peut pas être prolongée longtemps. La malade oscille ; les yeux fermés elle oscille bien davantage. La station sur un seul pied est impossible. La malade perd alors l'équilibre immédiatement, surtout lorsqu'il s'agit du pied droit.



Fig. 3. — Malade de l'obs. I. Aspect général.

La *démarche* est un peu festonnante et instable, mais ne présente pas l'aspect typique de la démarche cérébelleuse. Il existe un léger *steppage* au niveau du pied droit.

La *course* est difficile, mais possible. La malade dit que dans son enfance, lorsqu'elle essayait de courir, ses jambes fléchissaient et « s'embrouillaient ».

Le geste de s'accroupir est difficile. Lorsque la malade s'allonge à terre, elle se relève facilement et sans geste anormal comme chez les myopathiques.

Force segmentaire : très bonne et sensiblement égale à tous les segments des deux membres supérieurs, sauf au niveau des doigts de la main gauche, où elle est peut-être un peu diminuée.

Tous les mouvements sont bien exécutés, mais lorsque la malade veut enfiler une aiguille, elle est obligée de caler ses deux paumes l'une contre l'autre.

Pour coudre, elle tient son aiguille avec tous ses doigts, enfonce très difficilement l'aiguille dans l'étoffe, et tremble. Pour éplucher une pomme de terre, la malade la tient à pleine main et se cramponne à la pomme de terre et au couteau.

Lorsqu'elle veut boire, elle tremble aussi. Il s'agit d'un tremblement petit, atypique. Aucun tremblement au repos.

Aux membres inférieurs, la force est diminuée pour l'extension des orteils, surtout à droite, et les mouvements du groupe antéro-externe, à gauche.

L'extension des deux cuisses est nettement diminuée, surtout si on la compare avec la flexion, relativement bonne.

Pour tous les autres mouvements des membres inférieurs, la force est normale et égale des deux côtés.

Flexion, extension du tronc diminuées, surtout la flexion.

Flexion de la tête également diminuée et plus que l'extension, qui existe cependant aussi.

Mouvements de latéralité du cou très bons.

Réflexes tendineux : abolis partout, et des deux côtés, aux membres supérieurs et inférieurs.

Cutanés abdominaux : abolis des deux côtés (sup. et inf.).

Plantaire : tendance à l'extension, d'ailleurs inconstante à gauche et à la flexion à droite. Les résultats sont extrêmement variables, mais on n'obtient jamais d'extension franche de l'orteil.

Examen de l'appareil cérébelleux : absolument aucun trouble dans les différentes épreuves : doigt sur le nez, marionnettes, talon-genou et talon-fesse.

Tonus : plutôt hypotonie, les réflexes de posture existent, cependant celui du jambier antérieur paraît aboli à gauche.

Examen de la face : très légère asymétrie. L'œil droit présente un certain degré de rétrécissement de la fente palpébrale et d'énophtalmie ; les deux paupières sont légèrement tombantes, mais sans qu'on puisse parler de ptosis.

Lorsque la malade rit, c'est surtout avec la moitié gauche de la bouche. Mais il n'y a aucune atteinte des paires crâniennes : mouvements du facial bien exécutés et les deux peauciers se contractent également bien ; elle siffle et souffle facilement.

Réflexes cornéens : existent mais faibles des deux côtés.

Réflexes massétérin, R. du voile, normaux. R. pharyngé paraît aboli.

Sensibilités : subjective normale, aucune douleur.

— objective, normale à tous les modes : tact, piqure chaud, froid, sens des attitudes, stéréognosie.

Aucun trouble trophique appréciable. Cependant, il y a peut-être une très légère atrophie des deux éminences thénars, surtout à droite.

Examen électrique (M^{me} de Brancas). Membres supérieurs : hypoexcitabilité faradique et galvanique, prédominant dans les petits muscles des extrémités. Pas de R. D. caractérisée d'un groupe musculaire.

Membres inférieurs : hypoexcitabilité faradique et galvanique très marquée, prédominant au niveau des petits muscles des extrémités.

Les muscles du sciatique poplité externe et interne paraissent également atteints.

Examen ophtalmologique (Dr Bollack) : Pupilles normales. Motilité oculaire normale. Pas de nystagmus perceptible. Fond d'œil normal. Champ visuel normal. VO. D. = 7/10 - 0.10. VO. G. = 5/10 - 0.10.

Audition bonne.

La parole est absolument normale, l'écriture est absolument normale aussi.

Pas de troubles sphinctériens, mais la malade a uriné au lit jusqu'à 12 ans et elle urine lorsqu'elle rit.

Examen du sang : B. W. +.

EN RÉSUMÉ : Malade de 25 ans, qui présente : du dérochement des jambes et une certaine maladresse des mains, une aréflexie tendineuse généralisée, un pied bot, une démarche légèrement festonnante et un peu de steppage.

Aucun trouble cérébelleux, sauf le petit tremblement intentionnel des mains.
Pas d'extension de l'orteil, légère diminution de la force dans certains groupes musculaires.

Pas de troubles de la sensibilité. Pas de nystagmus. Troubles des réactions électriques, sans R. D.

OBSERVATION II. — Simone PL., âgée de 7 ans 1/2, fille de la précédente, présente de petits troubles de la marche, qui seraient, actuellement, moindres qu'ils n'ont été, mais qui, néanmoins, entravent sa vie normale.

Antécédents : née à terme. Naissance normale. Pesait 8 livres, a crié immédiatement. Nourrie jusqu'à un an au sein maternel.

Première dent à 8 mois, a parlé vers 1 an 1/2.

N'a marché qu'à 3 ans. A essayé de marcher vers deux ans, mais ne pouvait pas, tombait, et marchait à quatre pattes. Puis elle a marché comme marche actuellement le petit frère.

Peu à peu, ces troubles se seraient améliorés, et l'enfant est dans l'état actuel depuis environ l'âge de 5 ans.

Paraît très intelligente, mais ne travaillerait pas très bien en classe. Cependant récite parfaitement une fable.

Coqueluche à 4 ans. Rougeole récente.

Etat actuel : enfant bien conformée, d'aspect un peu grêle. Pèse 17 kg. Tendance au genu varum. Pas de scoliose.

Pieds : un peu cambré des deux côtés, mais de taille normale.

L'enfant se tient facilement debout, sans déséquilibre, en joignant les deux pieds.

Sur un pied isolé, elle se tient très difficilement et oscille.

L'occlusion des yeux rend la station sur les deux pieds plus difficile.

Marche : elle festonne légèrement, et talonne un peu. Tombe facilement lorsqu'elle marche. S'étend et se relève sans aucune difficulté.

Il semble qu'il existe une petite maladresse des doigts pour les petits mouvements. Cependant la mère n'a rien remarqué à ce point de vue.

Aucun tremblement apparent.

Tonus : paraît absolument normal. Les réflexes de posture existent.

Force segmentaire : paraît excellente et égale à tous les segments des deux membres supérieurs.

Aux membres inférieurs : bonne et égale partout, sauf pour l'extension et la flexion de la cuisse, des deux côtés ; l'extension surtout est nettement diminuée.

Flexion du tronc faible. Extension assez bonne. Flexion de la tête faible. Extension et mouvements de latéralité assez bons.

R. tendineux : abolis partout.

R. cutanés-abdominaux : le supérieur est très faible. L'inférieur existe.

Plantaires : en flexion des deux côtés. Chez elle aussi, réponses douteuses et inconstantes.

Examen cérébelleux : l'épreuve du doigt sur le nez est correctement exécutée des deux côtés. Cependant, on observe un petit tremblement, surtout à droite.

Les *marionnettes* sont assez maladroitement exécutées, ainsi que les mouvements de pronation et supination sur les cuisses ; ceux-ci s'embrouillent aussitôt qu'on veut les faire accélérer.

L'épreuve du talon sur le genou est assez bien exécutée, sauf une certaine difficulté à atteindre directement le genou. Peut-être s'agit-il d'inattention. Talon à la fesse, assez bien exécuté des deux côtés.

Examen de la face : aspect normal. Aucune asymétrie appréciable. Pas d'atteinte des paires crâniennes, en particulier du facial. L'enfant siffle bien.

R. cornéens : normaux. Pupilles égales, réagissant bien à la lumière.

Sensibilité : subjective : normale.

— objective : normale aux différents modes.

Aucun trouble trophique appréciable.

Pas de troubles sphinctériens, mais urine encore au lit et lorsqu'elle rit.

Examen électrique : mêmes constatations que chez la mère.

Examen ophtalmologique (Dr Bollack).

Pupilles normales. Motilité normale. Très légères secousses nystagmiques horizontales dans le regard latéral droit. Fond d'œil normal. V.O. D. G. = 7/10.

Audition bonne. Parole normale.

Écriture : lente et un peu tremblée. L'enfant cramponne ses doigts fléchis au porte-plume.

Sang : B.-W. faiblement positif.

EN RÉSUMÉ : malade de 7 ans 1/2. Petits troubles de la marche apparus aussitôt qu'elle a commencé à marcher, à 3 ans.

L'incoordination a régressé. Ebauche de pied bot. Abolition des réflexes tendineux. Légère tendance au tremblement à l'occasion des mouvements. Cependant pas de troubles cérébelleux évidents, ni de troubles de la sensibilité, ni de troubles trophiques.

OBSERVATION III. — Raymond Pl..., âgé de 2 ans, frère de la malade précédente, marche comme un petit tabétique, et a une légère tendance au pied bot à droite. Il tombe aussitôt qu'on ne lui donne pas la main.



Fig. 4. — Elargissement de la base de sustentation dans la station debout, qui n'est possible, sans appui, que quelques secondes. Enfant de deux ans, obs. III.

Antécédents : né à terme, naissance normale, pesait 9 livres, a crié tout de suite. Nourri au sein maternel jusqu'à 13 mois. Première dent à 7 mois, a parlé à un an. A marché à 18 mois, mais on a remarqué aussitôt que lorsqu'il était debout, ses jambes fléchissaient. Rougeole récente.

État actuel : enfant bien constitué, mais bourrelets rachitiques aux poignets et aux mal-

lèvres. Mollets peut-être un peu atrophiés, en tout cas, flasques au toucher. Un certain degré d'ensellure lombaire. Le pied droit est un peu creux.

La marche est tout à fait anormale. L'enfant talonne, steppe légèrement, et lance les pieds comme un tabétique. Puis il festonne, et tombe rapidement. Debout, il paraît assez instable, élargit sa base de sustentation, et oscille.

Lorsqu'on l'étend à terre, il se relève très facilement, mais exécute mal le dernier temps de l'acte. Cependant il n'accroche pas ses mains à ses cuisses, comme un myopathique.

Il paraît très vivace, et grimpe facilement sur les chaises.

Il est impossible de rechercher l'état de la force segmentaire. Mais tous les mouvements du pied, des orteils et des jambes paraissent bien exécutés.

Le *tonus* paraît absolument normal.

Les *R. tendineux* paraissent abolis partout.

Le *R. cutané-abdominal* existe des deux côtés : supérieur et inférieur. Le *R. plantaire* : douteux à droite.

Pas de réponse à gauche.

L'examen cérébelleux est difficile chez un enfant de cet âge, mais ne paraît pas révéler de gros troubles. Peut-être le mouvement du doigt sur le nez est-il un peu moins bien exécuté à gauche ?

L'examen de la sensibilité ne peut pas être fait, à cause de l'âge de l'enfant.

Pas de troubles trophiques appréciables.

Pas de troubles sphinctériens, mais urine au lit la nuit.

Examen ophtalmologique (D^r Bollack). Examen oculaire négatif. Fond d'œil normal. Motilité oculaire normale. Pas de nystagmus. Parle normalement.

EN RÉSUMÉ : gros troubles de la marche, sans pied bot net. Aréflexie tendineuse généralisée.

Pas d'extension nette de l'orteil.

Pas de gros troubles cérébelleux appréciables, chez un enfant de deux ans, intelligent et qui parle normalement.

Pas d'amyotrophie nette.

OBSERVATION IV. — M^{me} Julia Ur..., âgée de 32 ans, employée d'usine, et sœur de la malade de l'obs. : présente un pied bot bilatéral, et une grande difficulté à marcher, parce qu'elle souffre de ses pieds.

Antécédents : aurait toujours eu du mal à marcher, et ne se rappelle pas avoir eu des pieds normaux.

Tombait très souvent lorsqu'elle était enfant. Ne se plaint de rien autre.

Naissance normale.

Ne sait pas à quel âge elle a marché. A été en classe jusqu'à 13 ans. Travaillait bien. Paraît très intelligente.

Mariée. Un premier mari bacillaire. De ce mari, un enfant mort en état d'asphyxie, une heure après la naissance, bien constitué.

Deuxième mari, bien portant.

Pas d'enfant, pas de fausse couche. Dit n'avoir jamais été malade.

Etat actuel : la marche paraît à première vue normale, mais est rendue difficile par la déformation des pieds, surtout du pied droit. Le pied est tassé dans le sens antéro-postérieur, carré, présente une ensellure plantaire très marquée. Les orteils sont implantés de telle sorte que leur extrémité distale affleure à peine la plante du pied. Dans l'ensemble, le pied est extraordinairement court. La malade chausse du 33.

Aucune atrophie. Les mollets sont gros, le mollet droit un peu déformé ; sa portion la plus charnue est immédiatement sous-jacente au genou, et dans la région antéro-externe de la jambe.

Dans la station debout la malade a une tendance à tenir la jambe droite en abduction et rotation externe.



Fig. 5. — Pied bot présentant le raccourcissement le plus accentué. Pointure des chaussures = 33. Malade de l'obs. IV.



Fig. 5 bis. — Aspect radiographique de ce pied bot.

Rien d'anormal n'apparaît aux mains ou à la face. Cependant la malade dit qu'elle a facilement des crampes dans les mains à l'occasion des efforts.

Force segmentaire : normale, et même excellente à tous les segments des membres supérieurs et inférieurs droits et gauches, sauf pour les mouvements des orteils, gênés par leur implantation, comme nous avons vu plus haut. Le pouce seul est bien mobile.

Réflexes : aréflexie tendineuse généralisée, au niveau des quatre membres.

R. cutanés abdominaux : abolis.

R. plantaires : en flexion des deux côtés.

Le tonus semble normal. Pas d'hypertonie ni d'hypotonie appréciable par les mouvements passifs.

Examen de la face : ne montre rien d'anormal. Tous les mouvements sont bien exécutés. Le peaucier se contracte également bien des deux côtés.

R. du pharynx, du voile, R. massétérin et cornéens : normaux.

Examen cérébelleux : toutes les manœuvres sont parfaitement exécutées aux membres supérieurs et inférieurs.

Sensibilité subjective : se plaint de crampes dans les pieds à l'occasion de la marche.



Fig. 6. — La même malade, aspect général. Remarquer l'attitude de la jambe droite.

Sensibilité objective : normale au tact, à la piqure, au chaud, au froid, sens des attitudes et sens stéréognostique : normaux.

Aucun trouble trophique appréciable.

Aucun trouble sphinctérien.

Audition bonne.

Vision : aurait un peu baissé depuis deux ans.

Examen ophtalmologique (Dr Bollack). Pupilles normales. Motilité oculaire normale. Pas de nystagmus. Fond d'œil normal (petit cône papillaire inférieur congénital à droite et à gauche). VO D. G. = 2/10 + 0,75.

Examen du sang : B. W. faiblement positif.

Parole et écriture : normales.

EN RÉSUMÉ : pieds bots très marqués, sans aucun phénomène cérébelleux. Troubles de la marche par gêne et légères crampes au niveau des pieds. Aréflexie tendineuse généralisée.

Aucun trouble pyramidal ou sensitif.

Pas de nystagmus. Pas de troubles de la parole.

Pas d'amyotrophie.

Tendance à la crampe au niveau des mains à l'occasion des efforts.

OBSERVATION V. — (Résumé). M. Bonne..., tourneur, âgé de 38 ans, frère aîné des deux malades précédentes, se dit normal, et refuse d'être examiné.

C'est un homme remarquablement robuste et musclé, qui a d'ailleurs fait beaucoup de sport.

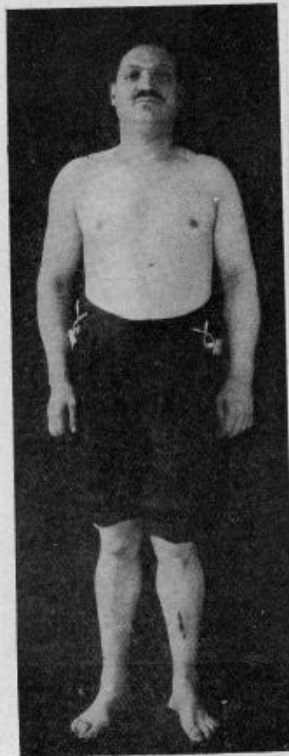


Fig. 7. — Aspect général du frère des deux malades adultes — Remarquer la gracilité des jambes, surtout au niveau du tiers inférieur, et la déformation des pieds.

Il a fait son service militaire et « n'a jamais manqué une marche ».

La face est nettement anormale : légère exophtalmie bilatérale. Nez effondré à la racine, mais cette déformation serait survenue à la suite d'un traumatisme.

Il a deux pieds bots, semblables à ceux de la sœur la plus atteinte.

Cet homme qui a 1 m. 20 de taille et pèse 75 kg. chaussé du 39, et présente le même aspect de pied creux.

On parvient à examiner ses réflexes tendineux, qui sont tous *abolis*.

Marié deux fois, il a eu de sa première femme une fille, dont l'observation suit, et de sa seconde femme, deux garçons, dont l'un présente les mêmes signes (obs. VII), et l'autre ne les présente pas.

Lorsqu'il est debout, il a une tendance à osciller, et l'occlusion des yeux semble accentuer les oscillations. Il ne se plaint d'aucune maladresse des mains.

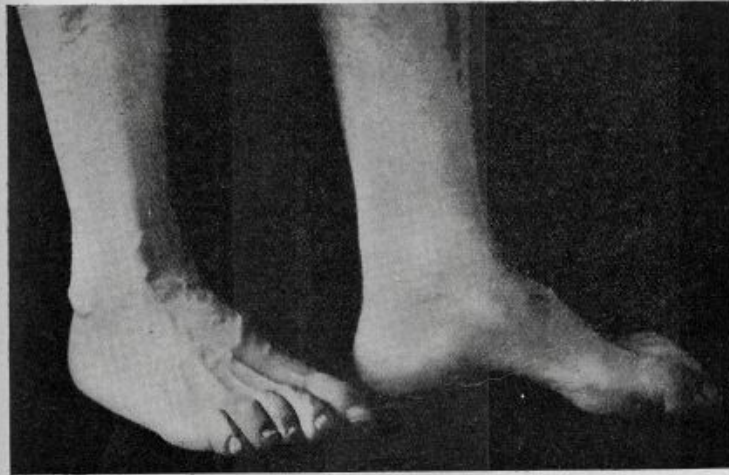


Fig. 8. — Même observation (V). Détail des pieds. Pointure des chaussures = 39 (il s'agit d'un homme).

OBSERVATION VI. — Andrée B..., âgée de 17 ans, fille du précédent, et demi-sœur du suivant, présente des troubles de la marche et de la maladresse des mains pour les petits mouvements usuels.

On ne sait rien de sa naissance, ni de ses antécédents, sauf qu'elle n'a marché qu'à 22 mois, et qu'elle a eu une otite droite.

Elle ne sait ni lire ni écrire, mais n'a été à l'école que pendant 15 jours.

Etat actuel : même déformation du nez que le père (serait aussi tombée sur le nez) et dents très suspectes. Les jambes sont grêles. Genu varum marqué. Pied bot bilatéral. Elle chausse du 35.

La marche festonnante, et la station debout présente les mêmes anomalies que chez les précédents malades.

L'occlusion des yeux augmente les oscillations que l'on constate dans la station, les yeux ouverts.

La *force segmentaire* est nettement diminuée au niveau des mains, bien que tous les mouvements soient possibles.

D'ailleurs les mouvements usuels sont nettement maladroits. Pour lacer ses souliers, par exemple, elle tire le lacet en le tenant entre son pouce fléchi appuyé sur le dos de la première phalange de l'index, comme les malades atteints d'amyotrophie Charcot-Marie. Elle tremble un peu en portant un verre à sa bouche. Elle a beaucoup de difficulté à ramasser des pièces de monnaie sur une table.

Au niveau des membres inférieurs, la force paraît sensiblement conservée.

Le *tonus* semble normal.

Les *R. tendineux* sont *abolis partout*.

Les *cutanés abdominaux* supérieurs et inférieurs paraissent abolis.



Fig. 9. — Aspect général de la malade de l'obs. VI. Gracilité et attitude particulière des jambes. Pieds bots.

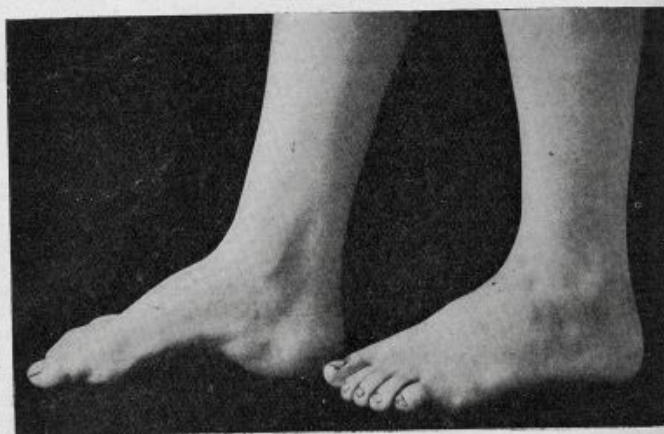


Fig. 10. — Détail de l'aspect des pieds chez la même malade

R. plantaire : en flexion à gauche, réponse douteuse à droite.
 Aucun signe cérébelleux dans les manœuvres classiques.
 Au niveau de la face, rien d'anormal en dehors des faits signalés plus haut.
 Les pupilles sont normales, égales, réagissent bien à la lumière.
 Petite taie cornéenne à droite. Pas de nystagmus.
 Sensibilité normale aux divers modes.
 Les mains paraissent atrophiées au niveau de la paume (thénar, hypothénar et même interosseux à gauche).
 Pas de troubles sphinctériens.
 Parole normale.
 L'intelligence paraît normale, si l'on tient compte de l'absence de culture absolue de la malade.



Fig. 11. — Aspect des mains. Légère atrophie des éminences thénar et hypothénar.

EN RÉSUMÉ : malade de 17 ans. Troubles de la marche. Pieds bots, maladresse marquée des mains, avec légère atrophie palmaire bilatérale. Romberg très accentué. Abolition des réflexes tendineux et cutanés.
 Ebauche d'extension plantaire à droite.
 Pas de nystagmus.
 Aucun trouble cérébelleux ou sensitif.

OBSERVATION VII. — Robert Bonn..., âgé de 9 ans, troisième enfant du malade précédent, présente un facies d'hérédosyphilitique : crâne volumineux, nez en lorgnette, paraît cependant normale.

L'enfant a de gros troubles de la marche, tombe très fréquemment, et vient même de se fracturer le tibia droit au cours d'une de ses chutes. Ce même tibia avait déjà subi une fracture l'année précédente, l'enfant ayant été renversé par un cycliste.
Antécédents : né à terme, normalement. A été nourri au sein maternel. N'a marché que vers trois ans. A parlé vers un an. Très intelligent.

A eu la rougeole, les oreillons et des troubles gastro-intestinaux.

Etat actuel : marche très difficilement. Il lance les pieds et festonne. Il peut se tenir debout, même en joignant les mains, mais tombe aussitôt qu'on le pousse. D'ailleurs, il oscille dans la station debout, et ces oscillations augmentent sous l'influence de l'occlusion des yeux.

TABLEAU

	Marche	Station	Mouvements des doigts	Vision et audition	Parole	Intelligence	Sphincters	Pied bot
Berthe Pl., 25 ans.	Troublée	Impossible sur un pied Romberg	Maladroits	Bonnes	Normale	Normale	A uriné au lit jusqu'à 12 ans. Urine lorsqu'elle rit	+
Simone P., 7 ans 1/2.	Troublée	Impossible sur un pied Romberg	Maladroits mais moins	Bonnes	Normale	Normale	Urine au lit et lorsqu'elle rit	Ébauche
Raymond, 2 ans.	Presque impossible	Presque impossible	?	Bonnes	Normale	Normale	Urine au lit	Ébauche
Julia U..., 32 ans.	Douloureuse	Peu gênée	Légère maladresse	Bonnes. Petite malformation papillaire congénitale	Normale	Normale	—	+
M. Bon..., 83 ans.	Normale	Romberg	Normaux	Bonnes	Normale	Normale	—	—
Andrée B., 17 ans.	Troublée	Impossible sur un pied Romberg	Très maladroits	Otite droite et taie cornéenne	Normale	Normale mais illettrée	—	—
Robert B., 9 ans.	Très troublée	Impossible sur un pied Romberg	Normaux	Bonnes	Normale	Normale	—	Ébauche

Réflexes tendineux	Réflexes cutanés	Signes cérébelleux	Sensibilité	Trophicité	Réactions électriques	Nystagmus
Abolis	Abolis; extension de l'orteil douteuse et inconstante	—	Normale	Peut-être très légère atrophie thénarienne	Hypoexcitabilité faradique et galvanique des muscles des membres sans R. D., prédominant aux petits muscles des mains et des pieds	—
Abolis	Faibles, pas d'extension nette de l'orteil	Maladroits et petit tremblement	Normale	Normale	Identiques à celles de sa mère	Très légères secousses nystagmiques
Abolis	Abdominaux et plantaires douteux	?	?	Normale	?	—
Abolis	Abdominaux abolis; plantaire en flexion	—	Normale	Normale	?	—
Abolis	Abdominaux ? plantaire en flexion	?	?	Normale	?	—
Abolis	Abdominaux abolis; plantaire douteux à droite	—	Normale	Atrophie légère des interosseux palmaire, du thénar et hypothénar	?	—
Abolis	Abdominaux normaux; plantaire douteux d'un côté	Petit tremblement intentionnel à gauche	Normale	Normale	?	—

Il présente au repos, comme tous les autres, le phénomène du dérochement brusque des jambes.

Il ne peut pas se tenir debout sur une seule jambe, et court difficilement.

Le pied gauche est creux, mais les pieds paraissent de taille normale. Le droit est plutôt plat, par suite, vraisemblablement, du traumatisme.

La *force segmentaire* et le *tonus* paraissent normaux.

Les *R. tendineux* sont abolis partout.

Les *R. cutanés abdominaux* sont normaux.

Le *R. plantaire* est douteux à droite, en flexion à gauche.

L'*examen cérébelleux* ne révèle aucune anomalie, sauf un tout petit tremblement du bras gauche à l'occasion des mouvements volontaires.

Examen de la face : aucune anomalie, en dehors de celles qui sont signalées plus haut.

Les pupilles se contractent bien.

Pas de nystagmus.

Sensibilité subjective : l'enfant se plaint de crampes dans les pieds après la marche.

Sensibilité objective pas de troubles appréciables aux différents modes. (Seule la sensibilité thermique n'a pu être recherchée, à cause des circonstances matérielles de l'examen.)

Parole très normale.

Écriture normale.

L'enfant apprend bien et paraît très intelligent.

Les *examens ophtalmologiques, électriques, sérologiques* n'ont pas été pratiqués chez les trois derniers malades qui se sont refusés à ces explorations.

En résumé : troubles de la marche et de la station, ébauche de pied bot à gauche, aréflexie tendineuse généralisée, petit tremblement du bras gauche à l'occasion des mouvements, chez un enfant de 9 ans.

..

Nous sommes donc en présence d'une maladie familiale dont il est possible d'analyser les caractères chez *sept membres d'une même famille*.

Les plus jeunes de nos malades représentent la quatrième génération des individus atteints, dans l'arbre généalogique que nous avons pu reconstituer, et dans lequel on en retrouve une vingtaine.

Les caractères les plus constants de cette maladie sont, par ordre de fréquence :

Des troubles de la marche et de la station ;

Une aréflexie tendineuse généralisée ;

L'existence d'un pied bot.

A ces signes essentiels se surajoutent, chez certains d'entre eux :

Une légère maladresse des mains ;

Une tendance, mais exceptionnelle, à l'atrophie des muscles palmaires ;

L'abolition fréquente des réflexes cutanés abdominaux et une tendance à une ébauche d'extension de l'orteil ;

Enfin une certaine *faiblesse des sphincters* (miction involontaire la nuit, ou à l'occasion du rire).

Nous allons examiner en détails l'ensemble de ces signes positifs, après quoi nous verrons l'ensemble des signes *négatifs* qui complètent ce tableau symptomatique.

SIGNES POSITIFS.

A. — *Troubles de la marche et de la station.*

SYMPTÔMES PRIMORDIAUX. — *Les troubles de la marche* consistent essentiellement en deux ordres de faits : d'une part, des phénomènes d'*incoordination légère*; d'autre part, des *crampes et des douleurs* qui paraissent liées à la déformation des pieds.

L'incoordination se manifeste par un aspect à peine ébrié et festonnant de la démarche, du lancement des jambes, une tendance à stepper.

Cette incoordination est en somme minime et ne présente chez aucun de nos malades les ressauts brusques, les grandes projections du corps en avant ou en arrière que l'on observe dans la maladie de Friedreich.

Notre malade le plus atteint, à ce point de vue (obs. III), est le plus jeune, et il semblerait que cet ordre de troubles diminue ou même disparaît avec l'âge, ce qui est également bien différent de ce qui se passe dans la maladie de Friedreich.

La malade de l'obs. II, en effet, âgée actuellement de 7 ans 1/2, et chez qui ces troubles sont à peine perceptibles, aurait été aussi atteint que son frère au même âge. Et la même évolution se serait produite chez la mère des enfants.

Des traces de cette incoordination légère se retrouvent chez ces malades, à l'occasion de la station, comme nous verrons plus loin. Mais, par contre, les différents examens segmentaires ne la mettent guère en évidence par les épreuves classiques, et nous verrons à quelle difficulté d'interprétation ces contradictions entraînent.

Les phénomènes de crampes et de douleurs consistent en des tiraillements dans les jambes et dans les pieds, qui surviennent à la suite de la marche ou de la station debout. Ces troubles peuvent devenir assez intenses pour entraver la marche (obs. IV) en dehors de tout autre trouble, et pour la rendre hésitante. Ils peuvent, d'autre part, s'associer aux troubles de la coordination, comme dans l'obs. VI. Cependant, dans l'ensemble, on peut observer toute la gamme des anomalies, depuis la simple incoordination sans grande déformation du pied (obs. III) jusqu'au pied bot douloureux simple, sans incoordination (obs. IV), et même au pied bot sans aucune anomalie appréciable de la marche, comme dans l'obs. V, d'ailleurs unique à ce point de vue.

Les troubles de la station consistent en des troubles de l'équilibration et du dérochement brusque des jambes.

Les troubles de l'équilibration semblent être liés aux troubles de la coordination envisagés tout à l'heure, mais non exclusivement.

A l'état rudimentaire, ils ne se manifestent que par des oscillations peu amples, antéro-postérieures ou transversales, de tout le corps à l'occasion

de la station debout (obs. IV et V). Dans ce cas, il serait après tout plausible d'admettre que les anomalies du pied suffisent à provoquer ces troubles de la statique, que l'on trouve précisément à l'état pur chez les deux malades au pied bot le plus caractérisé, et à la symptomatologie concomitante la plus fruste.

L'impossibilité de la station sur un pied que l'on retrouve chez tous nos malades pourrait encore, à la rigueur, s'accommoder de cette pathogénie.

Cependant, il devient difficile d'expliquer de la même manière l'existence du signe de *Romberg* (augmentation des troubles par l'occlusion des yeux) que l'on constate également chez la plupart de nos malades.

Il devient enfin impossible d'attribuer au seul pied bot l'*élargissement de la base de sustentation* et la *réelle titubation* que l'on observe chez certains d'entre eux, qu'ils aient (obs. VI) ou n'aient pas (obs. III) de pied bot caractérisé.

Le déroboement des jambes, accusé par presque tous nos malades, vient d'ailleurs confirmer cette dernière manière de voir. Chez eux, en effet, comme chez les tabétiques, survient fréquemment une *flexion involontaire brutale* des jambes, qui s'accompagne ou non de chute.

Ce déroboement semble relever d'un *trouble moteur*, en ce sens qu'aucune douleur ne le provoque. Il paraît sans cause appréciable, mais peut survenir à l'occasion d'un effort (port d'un fardeau par exemple). Les traumatismes fréquents relevés chez nos malades sont attribuables, pour la plupart, à des chutes consécutives à ce déroboement des jambes.

B. — *Aréflexie tendineuse généralisée*. — A côté des troubles que nous venons d'envisager, le symptôme le plus constant noté chez nos malades est une *absence complète des réflexes tendineux* : radial, cubito-pronateur, tricipital, aux membres supérieurs, rotuliens et achilléens aux membres inférieurs ; chez aucun d'eux il n'a été possible d'obtenir ces réflexes, même à l'aide du procédé de Jendrassik.

Les contractions idiomusculaires nous ont paru faibles au niveau des muscles postérieurs de la jambe chez certains de nos malades.

C. — *Existence d'un pied bot*. — Enfin l'existence d'un pied bot, tout à fait *constitué et bilatéral* dans quatre de nos cas (I, IV, V, VI), ou seulement *ébauché et unilatéral* dans les trois autres, vient compléter le tableau clinique.

Cette malformation du pied, dans sa forme la plus nette, consiste en : un *lassement antéro-postérieur* du pied, avec simple raccourcissement, et élargissement à la fois (obs. IV) ;

Une *tendance*, d'ailleurs inconstante, à l'*extension de la première phalange* du gros orteil, avec flexion de la seconde sans anomalie frappante au niveau des petits orteils ;

Enfin une *exagération marquée de la voûte plantaire*, appréciable au niveau du bord externe du pied seulement, avec *saillie dorsale* du pied.

Chez la malade qui présente la déformation la plus intense (obs. IV),

l'implantation des orteils se fait de telle manière que leur extrémité distale affleure à peine la plante du pied.

La radiographie du pied ne montre que des anomalies de la *taille* et de la *statique* des os du pied, sans anomalie de forme ou de nombre.

Lorsque ce pied bot n'est qu'ébauché, on observe uniquement, et parfois d'un seul côté, la saillie dorsale du pied et le creusement anormal de la voûte plantaire, sans raccourcissement appréciable.

Chez certains de nos malades, enfin, on peut constater un aspect anormalement gracile du tiers inférieur de la jambe, qui contraste avec le reste de la musculature du mollet (obs. V) ou de la cuisse (obs. VI) et se surajoute aux anomalies précédentes, coïncidant parfois avec un *genu varum* (obs. VI).

SYMPTOMES SECONDAIRES. — A ces trois espèces de signes caractéristiques, viennent se surajouter, de façon inconstante, et dans l'ordre de leur fréquence apparente :

1° Une tendance à une *ébauche d'extension de l'orteil*, ou plutôt à des *réponses douteuses*, le plus souvent *unilatérales*.

Dans aucun cas, cependant, nous n'avons pu relever l'existence du signe de Babinski net.

2° L'*abolition* ou la *faiblesse* des réflexes cutanés abdominaux qui est très fréquente ;

3° Une légère *maladresse des mains*. Celle-ci s'accuse parfois par une vraie difficulté pour les gestes usuels des doigts (coudre, éplucher, bouillonner, ramasser des pièces de monnaie), qui provoquent un *petit tremblement*, d'ailleurs *atypique* (obs. I).

L'écriture reste en général normale, mais se fait lentement, et même dans l'un de nos cas, provoque du tremblement et de la contracture des doigts (obs. II).

D'autres fois, il s'agit surtout d'un *manque de force*, et les gestes rappellent alors un peu ceux des malades atteints d'amyotrophie Charcot-Marie (obs. VI).

La diminution de la force segmentaire est d'ailleurs objectivement appréciable au niveau des mains ou des segments supérieurs des membres inférieurs chez certains d'entre eux.

4° Une tendance à l'*amyotrophie des éminences thénar, hypothénar et des interosseux palmaires*, observée dans l'un de nos cas, coïncidant avec la faiblesse musculaire : ceci permet d'en imaginer une pathogénie sur laquelle nous reviendrons plus loin.

L'*hypoexcitabilité* faradique et galvanique observée chez deux de nos malades, au niveau des muscles des segments distaux des membres, peut confirmer d'ailleurs cette hypothèse pathogénique.

5° Enfin, de *petits troubles sphinctériens* (miction nocturne, miction involontaire à l'occasion du rire) existent chez certains de nos malades.

SIGNES NÉGATIFS.

Il est intéressant d'insister, à côté de ces constatations positives, sur l'absence de la plupart des signes qui permettraient de catégoriser cette maladie.

C'est ainsi qu'il n'existe, chez nos malades, ni *troubles cérébelleux* appréciables aux diverses épreuves habituelles, ni *troubles de la sensibilité objective* aux divers modes, ni *troubles de la sensibilité subjective*, ni *amyotrophie* importante, ni *scoliose*.

Il n'existe pas non plus, et à aucun degré, *d'atteinte des paires craniennes*.

Il n'existe pas de *nystagmus*, sauf une ébauche imperceptible dans un cas.

La *parole* et *l'intelligence*, enfin, sont absolument respectées.

EVOLUTION DE LA MALADIE.

L'évolution individuelle de cette maladie, d'ailleurs, paraît aussi mystérieuse que sa symptomatologie.

Le *début* semble, chez tous nos malades, se faire dans la toute première enfance, puisque c'est par un *retard* et une *difficulté anormale des premiers essais de la marche*, qu'elle se manifeste tout d'abord.

Il est d'ailleurs fort vraisemblable que les malformations du pied sont congénitales, et il n'est pas illogique de penser que l'apparition des symptômes essentiels doit être simultanée.

Cette manière de voir est d'autant moins illogique que la maladie semble *fixée*, et même aurait plutôt tendance, chez certains d'entre eux, à *régresser*, au moins en ce qui concerne les phénomènes ataxiques.

D'autres membres de cette famille, que nous n'avons pas pu examiner, seraient plus atteints, mais il est difficile de préciser s'il s'agit ou non de formes *évolutives* dans ces cas inconnus de nous, et nous n'avons pas pu obtenir plus de précisions en ce qui concerne les générations antérieures.

Pour ce qui est de nos malades actuels, le plus âgé a 38 ans. Son affection le gêne si peu, qu'il serait étonné d'être classé parmi des malades. En fait, c'est un homme remarquablement robuste et pratiquement normal.

Les autres adultes atteints ne paraissent pas avoir vu s'aggraver leur symptomatologie depuis le début. Certains même seraient, au contraire, améliorés, ainsi que nous l'avons déjà vu.

Evolution familiale. — Nous n'avons malheureusement pas pu savoir le mode de transmission précis de cette affection.

Tout ce qu'il est possible de déduire de nos acquisitions actuelles, c'est que la maladie atteint les *deux sexes* et se transmet par *les hommes* et par

les femmes. — Selon notre tableau généalogique, la transmission n'est pas fatale, puisque certains malades ont des enfants indemnes, mais nous n'avons pu vérifier la transmission par individus sains, qui doit, vraisemblablement, se produire.

..

DIAGNOSTIC DE LA MALADIE.

Après ce que nous venons de dire de cette affection, comment faut-il la classer, à quel groupement des maladies familiales appartient-elle, et comment peut-on concevoir son étiologie ?

C'est ce qu'il faut maintenant examiner.

Diagnostic clinique différentiel. — La symptomatologie que nous venons de décrire, et en particulier les troubles de la marche, l'existence d'un pied bot, et l'abolition des réflexes, auxquels se surajoute le caractère familial suggère immédiatement un rapprochement théorique avec la maladie de Friedreich.

Cependant, l'aspect même de nos malades, d'une part, l'analyse de leurs symptômes, ainsi que le *mode d'apparition* et l'*évolution* de ceux-ci d'autre part, n'incitent pas à les faire rentrer dans ce cadre classique et bien déterminé.

La maladie de Friedreich se caractérise d'emblée par sa symptomatologie cérébelleuse évidente et prédominante, les troubles de la parole, le nystagmus, l'instabilité choréiforme, le pied bot et son extension spontanée de l'orteil. Elle apparaît le plus souvent dans la seconde enfance ou à l'adolescence, puis suit alors une évolution progressive.

Chez nos malades, la symptomatologie cérébelleuse est tellement réduite qu'elle ne s'impose pas au premier abord, et même, un examen plus approfondi ne convainc pas absolument de leur existence, ainsi que nous le verrons plus loin.

L'instabilité choréiforme n'existe à aucun degré.

Quant aux troubles de la parole, au nystagmus, à la scoliose, ils sont absents.

Et finalement, le pied bot, d'ailleurs sans extension permanente de l'orteil, reste, avec l'abolition des réflexes tendineux, les seuls éléments communs à nos malades et à la maladie de Friedreich, si l'on ajoute que la symptomatologie chez ceux-là est apparue toujours dans la toute première enfance, et ne semble progressive chez aucun d'eux.

Mais s'il ne s'agit pas de maladie de Friedreich classique, ne pourrait-on pas admettre qu'il s'agisse d'une *forme fruste* de cette affection ?

Dans ce cas, serait-ce une forme atténuée, régressive, ou au contraire une forme latente, destinée à se compléter ultérieurement, de la maladie de Friedreich habituelle ? Il faut bien avouer que cette hypothèse, d'ailleurs fort peu satisfaisante pour l'esprit, ne fait que reculer le problème sans le résoudre.

Si l'on cherche, en effet, à étayer cette conception par des faits connus et publiés, on n'y parvient pas. Dans les formes incomplètes de maladie de Friedreich décrites par les auteurs, nous n'avons trouvé aucun cas qui nous parût se rapporter aux nôtres.

Un fait cependant, à ce point de vue, nous a paru troublant :

Gardner (1) a eu l'occasion d'observer une famille dans laquelle la mère, atteinte de paraplégie spastique avec tremblement intentionnel, nystagmus, pied bot, etc..., avait eu six enfants, dont trois malades, et trois apparemment normaux. Mais ces trois enfants normaux présentaient tous trois de l'abolition des réflexes rotuliens ; l'un deux avait une scoliose, et un autre, une scoliose et un pied bot.

L'auteur considère qu'il y a là « un exemple des diverses formes que peuvent revêtir les maladies familiales du système nerveux ». Celles-ci se caractériseraient, pour lui, par des traits *généraux*, qui permettent de les classer dans un cadre défini, et des traits *accessoires*, sortes de traits d'union d'un groupe à l'autre des maladies familiales.

On pourrait en effet supposer que la symptomatologie de nos malades constitue une forme intermédiaire de transition entre certains groupes de maladies familiales et certains autres. Selon cette manière de voir, le type que nous avons observé s'apparenterait, d'une part, à la maladie de Friedreich, et d'autre part à l'amyotrophie Charcot-Marie.

Certains d'entre nos malades pourraient être, en effet, rapprochés de ce dernier type par la maladresse et la faiblesse des mains, par d'exceptionnelles amyotrophies, par des troubles de réactions électriques, et par l'existence du pied bot.

Mais à vrai dire, il ne s'agit là que d'une vue de l'esprit, qui, pour séduisante qu'elle soit, ne saurait prendre le pas sur les faits cliniques, ou anatomo-cliniques.

Sans doute, les vérifications anatomiques nous manquent. Mais en leur absence, et devant un tableau clinique si nettement particulier, nous sommes en droit d'isoler dans un cadre d'attente une forme clinique dont l'individualité nous paraît non douteuse. C'est pourquoi nous nous sommes attachés à la décrire ici. C'est pourquoi aussi, dans l'ignorance où nous sommes actuellement du substratum anatomique de ces troubles et de la cause de ces lésions, il ne nous semble pas possible de terminer sans examiner quelque-unes des hypothèses que l'on peut faire à ces deux derniers points de vue.

• •

HYPOTHÈSES SUR LE SIÈGE ET LA NATURE DES LÉSIONS.

Si, en effet, partant de la symptomatologie observée, on en réfère à son explication anatomo-physiologique, comment peut-on imaginer les lésions causales chez nos malades ?

(1) GARDNER. A family in which some of the signs of Friedreich ataxy appeared discretely. *Brain*, 1906, p. 112.

L'absence de réflexes tendineux et l'incoordination légère observée chez tous, peuvent plaider en faveur d'une lésion des cordons postérieurs. Nous savons par exemple que tel est le tableau clinique dans le tabes, dont certains auteurs d'ailleurs, Londe, Crouzon, en particulier, ont cité des observations familiales (chez deux frères ou sœurs).

Mais cette incoordination, d'autre part, ne pourrait-elle s'expliquer par une lésion des voies cérébelleuses surajoutée comme dans la maladie de Friedreich ?

La clinique seule ne semble permettre, à ce point de vue, encore une fois que des hypothèses.

L'absence de dysmétrie, de véritable tremblement intentionnel et de signes cérébelleux grossiers, chez ces malades, ainsi que l'augmentation des troubles par l'occlusion des yeux nous paraîtrait plutôt en faveur d'une lésion cordonale postérieure que d'une lésion des voies cérébelleuses.

Cependant, les très légers signes pyramidaux constatés pourraient être interprétés comme une manifestation d'une atteinte des cordons latéraux, et nos malades se rapprocheraient alors, par leurs lésions, des malades atteints de maladie de Friedreich.

Ou bien encore, on pourrait attribuer ces signes pyramidaux à des lésions cellulo-ganglionnaires, touchant en particulier les cellules des cornes antérieures. Ceci expliquerait les petites atrophies et les troubles des réactions électriques cités plus haut ; et, joint aux lésions des cordons postérieurs, rapprocherait nos observations, au point de vue anatomique, de celles des amyotrophies Charcot-Marie.

Quant à la nature de ces lésions, elle nous échappe pour l'instant complètement.

Il est en effet facile d'attribuer à une syphilis héréditaire, toujours possible, de semblables troubles, et à tirer des examens sérologiques, d'ailleurs insuffisants dans nos cas, des conclusions qui n'élucident pas le problème des maladies familiales, — car il s'agit, en effet, là, d'un problème d'ordre général.

Chez nos malades, disons d'emblée que la ponction lombaire n'a été acceptée par aucun, et que l'examen du sang n'a pu être fait que chez trois d'entre eux. Dans ces trois cas, la réaction de B.-W. s'est montrée positive et partiellement positive. Mais comme il s'agit des deux sœurs, mariées, et de l'enfant de l'une d'elles, il peut très bien s'agir d'une syphilis acquise, et non héréditaire.

La même critique s'impose quant aux observations VI et VII, enfants qui présentent un aspect de la face et des dents permettant d'incriminer une syphilis héréditaire. Celle-ci pourrait être d'origine maternelle. Nous devons cependant faire observer, à propos de ces deux enfants, qu'ils ne sont pas de la même mère, et que leur père, transmetteur de la maladie familiale, présente lui-même un facies un peu suspect.

Pour ce qui est d'autres infections possibles, chez aucun d'eux la maladie héréditaire n'est apparue à la suite d'une affection aiguë quelconque.

Et nous n'avons pu relever dans l'histoire généalogique ou individuelle de nos malades aucun fait qui pût le moins du monde élucider cette mystérieuse étiologie — problème que pose d'ailleurs l'ensemble des maladies familiales, et qui touche à celui, plus général encore, de l'hérédité.

..

CONCLUSIONS.

I. — L'existence d'une maladie familiale particulière, caractérisée par des troubles de la marche et de la station, l'existence d'un pied bot, d'une aréflexie tendineuse généralisée et, parfois, d'une légère maladresse des mains, nous paraît cliniquement démontrée.

L'absence de documents anatomiques concernant cette entité morbide clinique interdit, jusqu'à nouvel ordre, d'en donner une description anatomo-clinique, complète et satisfaisante.

Cependant les faits cliniques que nous venons d'exposer permettent d'isoler cette forme de maladie familiale de celles qui ont été classées jusqu'à présent.

II. — Il ne nous paraît pas que ces troubles puissent être considérés comme une forme atypique de maladie de Friedreich, ni comme une forme intermédiaire à celle-ci et à d'autres maladies familiales.

Cette dernière conception en particulier repose sur des vues théoriques qui ne sauraient servir de base à une classification nosologique solide.

Loin d'éclairer la question d'ailleurs, ces deux hypothèses la compliquent, du fait qu'elles la reportent au problème, plus mystérieux encore, de l'unité pathogénique possible de toutes les maladies familiales.

III. — A supposer, en outre, que des constatations anatomiques ultérieures puissent permettre, un jour, de rapprocher plus judicieusement ce tableau clinique de certaines formes de maladies familiales déjà classées, celui-ci n'en constituerait pas moins une forme clinique incontestablement particulière, dont l'apparition resterait entièrement à expliquer, et qui, à ce seul titre, nous paraîtrait encore mériter une description spéciale.

Il s'agit là, en effet, d'un type clinique bien individualisé, et d'une maladie apparemment nouvelle, qui présente non seulement l'intérêt nosologique de ces symptômes fidèlement groupés, mais à qui, en outre, leur caractère familial confère, du point de vue de la pathologie générale, une importance très réelle.

S'il pouvait être démontré, en effet, qu'il s'agit là d'une forme aberrante de maladie familiale antérieurement classée, ou d'une forme de transition entre certaines maladies familiales et certaines autres, elle n'en constituerait pas moins un remarquable champ d'études pour la recherche des lois régissant l'évolution, les variétés des maladies familiales et leurs connexions les unes vis-à-vis des autres.

A ce seul point de vue, il ne nous apparaîtrait pas inutile d'en avoir donné une longue description, bien qu'encore imparfaite et provisoire.