7° Traitement. — Le traitement est spécifique. Il consiste à fournir à l'organisme privé de la sécrétion thyroïdienne un équivalent emprunté au dehors. A cet effet, on a eu recours à divers expédients :

α. La *greffe thyroïdienne* (Schiff) consiste à transplanter un corps thyroïde pris sur un animal tel que le mouton ou l'homme et à le greffer chez l'homme. Il y a eu quelques tentatives faites dans ce sens, mais les résultats ont toujours été temporaires, la partie greffée se résorbant.

β. L'*injection de suc thyroïdien* (Murray) a donné d'excellents résultats, mais elle est peu pratique en raison de la difficulté qu'on a de récolter et de conserver le suc, et aussi des accidents infectieux auxquels elle expose.

γ. L'*ingestion* (Howitz-Mackensie) est le procédé de choix. On a utilisé la glande fraîche, la glande séchée, ou les produits actifs de la glande extraits industriellement. C'est à cette dernière préparation que nous donnons la préférence. Cependant, quand on peut se procurer régulièrement de la glande fraîche, il y a avantage à l'utiliser. On peut se servir de glandes de bœuf, de veau, de porc, surtout de mouton. La dose est de 3 à 5 grammes. On l'emploiera hachée, en tartine ou délayée dans du bouillon tiède; la cuisson détruit ses propriétés. Si on ne peut compter sur l'usage quotidien de la glande fraîche, on aura recours à la forme de pastilles ou de comprimés d'iodothyrine ou de thyroïodine qu'on peut réduire en poudre et mélanger à du liquide chez les jeunes enfants. Il est bon de procéder avec lenteur, car le traitement thyroïdien donne lieu à une série d'accidents, tels que fièvre, palpitations, vomissements, diarrhée. Parfois, ce sont des syncopes et des morts brusques qu'on a eu à regretter.

On commence par une demi-pastille par jour, pour arriver à deux ou trois par jour. Combe propose pour éviter les effets accumulatifs de faire des interruptions de quelques jours (4 jours) après un traitement de 5 à 8 jours. On voit disparaître progressivement l'infiltration des téguments, l'apathie, l'hypothermie; l'intelligence reprend, la croissance s'effectue régulièrement. Au moindre signe de palpitations, d'élévation thermique on s'arrête, pour reprendre au bout de quelques jours. Il faut parfois des mois entiers de traitement pour arriver à la guérison. Une fois celle-ci obtenue, on continuera à donner une dose relativement faible, du médicament : c'est là la ration « d'entretien » qui est fixée empiriquement dans chaque cas. Si on abandonne complètement le traitement thyroïdien après la guérison, la récidive est à peu près fatale.

d. Dans quelques cas, on peut avoir recours au *thyroïdo-éréthisme*, c'est-à-dire à l'excitation d'une portion subsistante du corps thyroïde par l'introduction du corps étranger, tel qu'une cheville d'ivoire. Cette méthode imaginée par Poncet, nous a donné dans un cas une amélioration manifeste[1]. Elle ne peut s'appliquer qu'aux faits où le corps thyroïde n'est pas complètement détruit. L'expérimentation a démontré que le régime carné exagérait les effets de l'athyroïdisme : aussi convient-il de recommander le régime végétarien et le lait.

Prophylaxie. — Elle consiste, dans les pays à crétins, à remplacer l'eau de boisson ou à neutraliser celle-ci par l'ébullition, la filtration, le décantage. Les résultats obtenus en Suisse surtout sont très encourageants à cet égard.

CHAPITRE III

MALADIES DE LA MOELLE ÉPINIÈRE

DES NERFS ET DES MUSCLES

Dans ce chapitre, nous étudierons la paralysie infantile, la maladie de Friedreich, les amyotrophies progressives primitives et les paralysies obstétricales. Ce sont là des maladies très distinctes au point de vue de leurs lésions et de leur évolution. Elles se rapprochent par quelques symptômes, la paralysie, l'amyotrophie, l'absence de tout trouble intellectuel. En fait,

[1] Voy. *Traitement des accidents myxœdémateux par le thyroïdo-éréthisme*, Cave, thèse de Lyon, 1894.

chacune d'elles représente un véritable type morbide : la paralysie infantile, celui de la myélite infectieuse aiguë; la maladie de Friedreich celui des myélites chroniques familiales; les myopathies progressives celui des affections musculaires familiales, développées dans l'enfance ou la jeunesse; les paralysies obstétricales celui des paralysies radiculaires.

ARTICLE PREMIER

PARALYSIE INFANTILE

La paralysie infantile est une maladie infectieuse qui se localise dans les cornes antérieures de la moelle et produit une paralysie suivie d'atrophie musculaire.

L'histoire de la paralysie infantile comprend trois périodes : 1° *une période clinique* où on la distingue des autres paralysies de l'enfance (Underwood, Heine, Rilliet et Barthez, Duchenne de Boulogne, Laborde). On l'appelle *paralysie essentielle* ou *paralysie atrophique graisseuse* de l'enfant; 2° *une seconde période anatomique*, dans laquelle on la rattache à une altération médullaire (Cornil), localisée plus spécialement aux cornes antérieures de la substance grise (Prévost et Vulpian, L. Clarke, Charcot et Joffroy, Joffroy et Parrot, Roger et Damaschino). On la désigne sous le nom de *tephromyélite* ou *de poliomyélite antérieure aiguë;* 3° *une troisième période* où on étudie sa *pathogénie*. Pierret et Marie font ressortir sa nature infectieuse.

1° Étiologie. — Nous distinguerons des causes prédisposantes et des causes déterminantes.

a. *Causes prédisposantes*. — La paralysie infantile se montre dans la *première enfance* et surtout pendant la période de la *première dentition*. Elle est rare après quatre ans. Elle se développe d'autant mieux et plus gravement que l'enfant est plus jeune. Elle a cependant son équivalent chez l'adolescent et l'adulte sous le nom de *paralysie aiguë de l'adulte*. L'hérédité

névropathique paraît jouer un rôle (Charcot, Déjerine, Joffroy) dans son développement.

b. *Causes déterminantes*. — Des causes occasionnelles qu'on a invoquées, dentition, refroidissement, traumatisme, troubles digestifs, maladies infectieuses, il ne faut retenir que celles qui sont capables d'agir directement sur la moelle, soit au moyen de substances toxiques, soit par des germes pathogènes, troubles digestifs, maladies infectieuses. On tend de plus en plus à faire de la poliomyélite une localisation d'une maladie infectieuse. Les lésions vasculaires et interstitielles constatées dans les cas récents (Roger et Damaschino), les relations de la paralysie infantile avec la rougeole, la scarlatine, la dyphtérie[1], les *épidémies de paralysie infantile* dont la première en date a été signalée par Cordier[2] et dont on a retrouvé depuis plusieurs exemples, sont bien caractéristiques à cet égard. Cordier a observé en deux mois 13 cas de paralysie infantile sur une population de 1 500 habitants ; Medin[3] en a observé 44 cas en un mois. Andrew Macphail[4] au Canada en a pu voir 120 cas en l'espace de trois à quatre mois. Caverly[5] a vu coïncider une épidémie de poliomyélite et de méningite cérébro-spinale.

La connaissance de ces épidémies soulève la question de *contagion*. Cordier a vu deux enfants étrangers à la localité contaminée et amenés quelques heures seulement en plein foyer; le lendemain, leur paralysie débutait. Il faut donc tenir les jeunes enfants éloignés des malades atteints de poliomyélite antérieure aiguë. Le même auteur a pu fixer la période d'*incubation* à un ou deux jours. En faveur de l'origine infectieuse de la paralysie infantile, militent encore les résultats de la ponction lombaire. Dans quelques cas, au moment de la période aiguë, la participation des méninges au processus ressortait de la présence d'une

[1] J'en ai observé un cas très net consécutif à la diphtérie.
[2] Cordier, *Lyon médical*, 1887.
[3] Medin, Congrès de Berlin, 1890.
[4] Andrew Macphail, *Brit. méd. J.*, 1894.
[5] Canerly, *Méd. Record.*, 1894.

lymphocytose dans le liquide céphalo-rachidien. De plus, on y a noté un diplocoque (HARBITZ), un méningocoque (SCHÜLTZE).

2° Anatomie pathologique. — Dans les *cas récents*, on n'observe rien à l'œil nu, parfois un peu d'hypérémie de la moelle. Sur les coupes histologiques, on trouve un véritable foyer de ramollissement inflammatoire (ROGER et DAMASCHINO) occupant la corne antérieure. Les vaisseaux sont dilatés, leurs parois épaissies par la prolifération de leurs noyaux, les gaines lymphatiques sont infiltrées de corps granuleux. Ceux-ci se trouvent aussi dans les mailles du tissu nerveux. Les cellules nerveuses présentent de l'atrophie simple ou de la dégénérescence granulo-graisseuse. Les fibres nerveuses sont également granuleuses. Les mêmes lésions s'étendent dans les parties voisines des cordons antéro-latéraux. Dans les racines antérieures on constate des corps granuleux, la prolifération de la névroglie, la disparition des fibres nerveuses.

Dans les *cas anciens*, on trouve des foyers uniques ou multiples, hauts de un à plusieurs centimètres, occupant la corne antérieure d'un côté ou des deux côtés. La moelle est atrophiée au niveau de la lésion et même dans tout le côté correspondant (MARIE). La lésion consiste dans un épaississement scléreux des vaisseaux, une sclérose de la névroglie, la disparition ou l'atrophie des cellules des cornes antérieures.

En résumé, ancienne ou récente, la lésion occupe la substance grise de la corne antérieure et s'étend d'une façon variable dans les parties voisines de la substance blanche. Cette disp sition résulterait d'après MARIE, de l'origine vasculaire de la poliomyélite et de la distribution normale des vaisseaux. Les artères pénétrantes du sillon antérieur et les artères radiculaires antérieures se rendent en effet à l'une des cornes antérieures et envoient en outre quelques ramuscules dans la substance blanche voisine.

Dans les *nerfs périphériques* correspondant au foyer médullaire, il y a disparition de la gaine de myéline, atrophie et amincissement du cylindraxe et sclérose.

La *fibre musculaire* subit l'atrophie simple avec prolifération des noyaux du sarcolemme, en même temps qu'il se développe

une sclérose avec ou sans surcharge graisseuse. On a trouvé aussi des fibres musculaires hypertrophiées (DÉJERINE).

Les *os* eux-mêmes subissent un arrêt de développement, sont raccourcis, réduits de volume, raréfiés, uniformément arrondis, les *surfaces articulaires* sont déformées par la rétraction des muscles antagonistes de ceux qui sont paralysés, les *vaisseaux* des membres paralysés sont rétrécis, leur paroi amincie (VULPIAN).

3° Symptômes. — Nous distinguerons une période d'incubation, d'invasion, de paralysie, de rétrocession de la paralysie, de terminaison.

a. *Incubation*. — La paralysie infantile a une *incubation* de un à deux jours (CORDIER), lorsqu'elle est primitive et transmise par contagion. Dans les cas secondaires, à une maladie infectieuse elle éclate habituellement pendant la convalescence.

b. *Invasion*. — L'invasion se traduit en général par une fièvre dont l'intensité variable, paraît être en rapport avec la gravité de la maladie. Lorsqu'elle est élevée, elle s'accompagne d'agitation, de sueurs profuses. Dans la moitié des cas, il y a des convulsions éclamptiques. Parfois il y a des contractures passagères. Parfois enfin, la maladie est apyrétique ou bien le mouvement fébrile qui l'accompagne passe inaperçu. Bien que la paralysie infantile, considérée au stade chronique, épargne le système sensitif, on observe parfois au moment de l'invasion, des douleurs vives, de l'hyperesthésie qui témoignent de la participation temporaire des méninges démontrée, d'autre part, par la lymphocytose du liquide céphalo-rachidien.

c. *Paralysie*. — La paralysie marque le déclin de l'état fébrile. Elle apparaît au deuxième ou troisième jour, exceptionnellement se fait attendre une semaine ou plus. Cette paralysie n'est jamais progressive. Elle occupe d'emblée ou très rapidement, au moins, tous les muscles qu'elle doit toucher. Elle ne peut que rétrocéder. Elle peut être *généralisée*, occuper les quatre membres qui sont inertes, les muscles du cou et du tronc, et dans ce cas le corps est affaissé, la tête tombante. Souvent elle affecte la forme *paraplégique*. Plus rarement elle est *monoplégique*, occupant un membre, ou *croisée* (membre supérieur d'un côté, membre infé-

rieur de l'autre), exceptionnellement, elle est *hémiplégique* (Déjerine et Huet)[1]. La paralysie est *flasque*, ne s'accompagne en général ni de contracture, ni de douleurs, ni d'aucun trouble de la sensibilité ; cependant les douleurs existent parfois assez vives, au point de simuler une polynévrite ou un rhumatisme ; les réflexes tendineux sont affaiblis, les sphincters sont épargnés. La *contractilité faradique* diminue dans les muscles paralysés. Elle disparaît pour quelques-uns du cinquième au huitième jour, et dans ce cas, les muscles sont voués à l'atrophie (Duchenne). Ceux qui réagissent encore après le premier septenaire récupéreront leur motilité. Erb a observé que la perte de la contractilité faradique du muscle s'accompagnait de la *perte de la contractilité faradique et galvanique du nerf; quant à la contractilité galvanique du muscle*, elle subit une courte période de diminution, mais rapidement elle augmente en même temps qu'elle présente des changements qualitatifs connus sous le nom de *réaction de dégénérescence*.

d. *Rétrocession de la paralysie.* — La rétrocession de la paralysie se fait rapidement ou d'une façon lente et progressive. Le mouvement revient dans les muscles qui doivent guérir au bout de huit jours, au plus tard au bout d'un mois. Il met souvent huit mois à un an pour être parfait. Parfois aussi il ne débute dans certains muscles, qui doivent guérir, qu'après quelques mois.

La paralysie abandonne les muscles du membre supérieur, du tronc, et se fixe aux membres inférieurs où elle occupe de préférence le groupe antéro-externe de la jambe ou les gastrocnémiens. Parfois elle se localise aux membres supérieurs et frappe surtout le deltoïde. Exceptionnellement, elle atteint les muscles du tronc (lombaires ou sacro-spinaux).

e. *Terminaisons : atrophies et déformations.* — Tous les muscles frappés de dégénérescence s'atrophient rapidement. On en voit qui ont déjà maigri au bout d'un mois. L'atrophie se prononce de plus en plus. Les muscles restés sains entraînent les membres dans des positions anormales par suite de leur contraction

[1] Déjerine et Huet, *Arch. de Phys.*, 1888.

tonique, qui aboutit plus tard à la *rétraction avec sclérose*. De là la production de différentes déformations.

Les atrophies limitées produisent le *pied bot paralytique*, généralement *équin varus* ou *valgus*, qui se distingue des autres pieds bots par la laxité des ligaments et la facilité de son redressement. A une période tardive, la rétraction des muscles sains peut donner à la déformation l'apparence du pied bot par contracture.

L'*atrophie du deltoïde* entraîne, en même temps que l'aplatissement de l'épaule, l'impotence du bras.

L'atrophie étendue à un grand nombre de muscles des membres inférieurs empêche complètement la marche ou oblige à la marche sur les ischions (*culs-de-jatte*).

On a signalé des *luxations dites congénitales de la hanche* dues à l'atrophie des muscles pelvi-trochantériens ou *des scolioses* d'origine atrophique.

Fig. 73.
Paralysie infantile, type brachial.

Les troubles trophiques, dans la paralysie infantile, peuvent atteindre *les os*, qui sont arrêtés dans leur développement, ne s'accroissent pas, présentent des déformations de leurs surfaces articulaires. Les *vaisseaux* sont rétrécis d'où refroidissement de la peau, cyanose des parties déclives. La peau est amincie à moins d'adipose. Les réflexes tendineux sont abolis.

A cette période avancée qui est l'aboutissant définitif de la paralysie infantile, on n'observe, pas plus qu'au début, de troubles de la sensibilité, des sphincters ou de l'intelligence.

En résumé, la paralysie infantile comprend : 1° une période

fébrile qui dure de quelques heures à quelques jours, correspondant à une infection générale ; 2° une période de localisation médullaire qui se traduit par une paralysie plus ou moins étendue. Elle dure de un à plusieurs mois ; 3° une période qui comprend à la fois la résolution de l'inflammation dans la plus grande étendue de la moelle et la destruction progressive des éléments nerveux au niveau de certains foyers. A cette phase répond le retour du mouvement dans la plus grande partie des muscles frappés, retour qui met souvent plusieurs mois à s'opérer et l'atrophie progressive des muscles correspondant aux éléments nerveux détruits. Cette atrophie s'opère assez rapidement (en quelques mois) et entraîne des déformations permanentes. Il se peut exceptionnellement que tous les éléments nerveux reviennent à leur intégrité fonctionnelle. Parfois aussi on a signalé dans les premières semaines du début une véritable *rechute* (Duchenne, Buccelli) [1].

4° Diagnostic. — La marche de la paralysie infantile est caractéristique.

Dans la *paralysie obstétricale*, la paralysie survenue après un accouchement laborieux, ou à la suite d'une application de forceps, affecte le *type radiculaire* (deltoïde, sous-épineux, biceps, long supinateur). Elle s'améliore et finit par disparaître.

La *pseudo-paralysie syphilitique* est due au décollement des épiphyses. Les membres pendent immobiles, sont tuméfiés au niveau des extrémités osseuses. Les réactions électriques sont conservées. Il y a de la sensibilité à l'occasion des mouvements communiqués. Parfois on trouve une éruption syphilitique.

Les *paralysies diphtériques* se reconnaissent aux anamnestiques, au début par le voile du palais, à l'envahissement progressif des muscles, aux troubles oculaires et à ceux de la sensibilité. J'ai cependant vu un cas de paralysie infantile consécutive à une diphtérie.

Les *paralysies consécutives aux maladies aiguës*, se traduisent par une paraplégie flasque, transitoire, sans atrophie ou bien par des symptômes de névrite.

[1] Bucelli, *Bul. méd.*, 1895.

La *myopathie progressive primitive* se reconnaît à sa marche lente, progressive, sans fièvre ; elle envahit les muscles suivant un ordre déterminé.

L'*hémiplégie cérébrale infantile* donne lieu à des atrophies musculaires et des arrêts de développement des membres ; elle se distingue par les phénomènes cérébraux, les attaques d'épilepsie, l'exagération des réflexes tendineux, l'unilatéralité des troubles trophiques. Au reste elle n'est souvent qu'une localisation sur l'encéphale de l'infection qui produit dans la moelle les lésions de la paralysie infantile (Marie, Strümpell).

La *chorée molle ou paralytique* peut exister seule pendant un certain temps, sans association avec des mouvements anormaux. Elle affecte le type paraplégique ou monoplégique. Elle débute sans réaction fébrile avec une certaine lenteur. En faisant faire au sujet des mouvements de précision avec la main, on reconnaît facilement qu'il est maladroit, que ses membres sont instables. En général, il survient rapidement du côté de la face ou des membres supérieurs, des mouvements anormaux. La chorée molle est une affection transitoire, sans gravité.

Le *mal de Pott* se reconnaîtra facilement à la déformation vertébrale, à défaut de celle-ci, à la raideur du dos et aux caractères de la paraplégie qui est spastique.

Le *scorbut infantile* donne lieu à des impotences douloureuses des membres, avec gonflement en un point, et à de la gingivite hémorragique. J'ai observé un cas de ce genre, où le diagnostic de paralysie infantile avait été porté.

La *polynévrite aiguë* rare dans l'enfance est d'autant plus difficile à distinguer de la paralysie infantile, que les deux affections sont actionnées par les mêmes causes, se mélangent dans les mêmes épidémies (Médin), chez le même sujet : on a reconnu, en effet, à côté de la névrite des lésions fines des cellules des cornes antérieures (Marinesco, Raymond). Il importe néanmoins de reconnaître si l'agent toxi-infectieux a frappé les nerfs périphériques d'une façon prédominante ou exclusive, ainsi que j'en ai observé un cas [1], car le pronostic de la poly-

[1] Weill et Regaud, Congrès de Bordeaux 1895 : Un cas de polynévrite infectieuse aiguë.

névrite est bien moins grave que celui de la paralysie infantile. La polynévrite tue quelquefois, dans la période aiguë, souvent aussi elle guérit sans laisser de traces. On tiendra compte de la marche centripète de la paralysie qui, malgré son évolution rapide, laisse un intervalle sensible entre l'invasion des différents territoires nerveux, des troubles de la sensibilité, élancements, douleurs fulgurantes, hyperesthésies, douleurs à la pression des nerfs et des muscles ; de l'atteinte fréquente des nerfs craniens, nerfs oculaires, facial, pneumogastrique, bien que la paralysie infantile puisse réaliser également ces localisations.

Il est à peine utile de faire mention de la *paralysie douloureuse du membre supérieur*, affection passagère qui succède à une traction un peu énergique du bras et qui relève soit d'une commotion du plexus brachial (Bézy), soit d'une suggestion (Brunon), soit d'une luxation légère de la tête du radius (Broca).

5° Pronostic. — Les épidémies de paralysie infantile ont démontré la réalité de la mort pendant la période infectieuse, avant toute paralysie. La gravité augmente en raison inverse de l'âge.

La paralysie infantile ne tue pas en général, mais entraîne des lésions incurables. Il y a cependant des cas de guérison complète.

L'électrisation permet de reconnaître de bonne heure les muscles voués à l'atrophie. La contractilité faradique, dans ce cas, disparaît vers le huitième jour. La paralysie infantile prédispose dans l'avenir à la *paralysie spinale de l'adulte* et à l'*atrophie musculaire*, type Aran-Duchenne.

6° Traitement. — Le traitement comprend la prophylaxie et la thérapeutique proprement dite.

A. Prophylaxie. — La prophylaxie consiste à isoler le paralytique à la période de début, des autres enfants.

B. Thérapeutique. — La thérapeutique diffère suivant qu'elle s'adresse à la période d'infection, à la période de localisation médullaire ou à la période de résolution.

a. *Période d'infection générale.* — Combattre la fièvre et l'infection, au moyen de la quinine, de l'antipyrine. Chaque symptôme (convulsions, délire) devra être traité en particulier.

b. *Période de localisation médullaire.* — Avant la fin du premier mois, ne pas employer de médication excitante (strychnine, électricité, frictions, massage). On peut à cette période donner l'ergot de seigle ou l'ergotine (Hammond) à haute dose et on le continuera jusqu'à la période atrophique. Hammond donne trente gouttes d'extrait d'ergot à des enfants de six mois. L'hydrastinine répond à la même indication.

En même temps, purgatifs (calomel, 20 à 40 centigrammes) ; révulsion : teinture d'iode, vésicatoires en lanière, pointes de feu, sachets de glace le long de la colonne.

c. *Période de résolution.* — Lorsque la rétrocession de la paralysie a lieu, continuer la révulsion le long de la colonne, surtout dans les points les plus gravement atteints (ce qu'indique la réaction de dégénérescence de certains groupes musculaires). La strychnine (1/2 à 2 milligrammes par jour en sirop ou en injections sous-cutanées[1]) trouve son indication à ce moment. Galvanisation le long du rachis avec le courant descendant (Onimus) ou successivement avec les deux pôles (Erb). Ne pas dépasser 2 à 5 milliampères. Séances courtes. En même temps, galvaniser les nerfs et les muscles avec le pôle négatif labile. Le courant peut être porté de 5 à 20 milliampères.

Pour les muscles, on peut distinguer trois groupes d'après Duchenne.

1° *Ceux qui ne présentent pas de réaction de dégénérescence.* Il faut les électriser, on accélère ainsi le retour du mouvement.

2° *Ceux qui présentent une réaction de dégénérescence partielle.* Ils restent paralysés longtemps, des mois, jusqu'à deux ans (Duchenne). L'électricité peut les restaurer rapidement.

3° *Ceux qui présentent la réaction de dégénérescence.* Il est exceptionnel qu'on puisse prévenir l'atrophie.

La faradisation à interruptions lentes est préférable à la galvanisation pour les muscles.

[1] Barvell.

On peut ajouter les frictions, les massages, les bains.

L'électrisation sera continuée très longtemps avec des interruptions de temps à autre.

On luttera enfin contre les déformations par les moyens orthopédiques et chirurgicaux : appareils de contention, de redressement et de traction, au début de la période des déformations; plus tard, en cas de rétraction scléreuse des muscles et des tendons, pratiquer le redressement forcé et la ténotomie. L'arthrodèse est réservée aux cas de troubles fonctionnels marqués, pour substituer par une ankylose artificielle un membre rigide à un membre à segments ballants. Enfin, Nicoladoni et Drobuik ont pu remplacer un muscle paralysé par un muscle sain, en suturant le tendon du premier avec une partie du tendon du second.

ARTICLE II

MALADIE DE FREIDREICH

Cette affection appelée encore *ataxie héréditaire ou infantile*, a été désignée par Brousse sous le nom de maladie de Freidreich, du nom de l'auteur qui le premier l'a décrite.

1° Étiologie. — Elle survient chez des sujets jeunes, à la fin de la seconde enfance, parfois plus tôt, rarement après l'adolescence. C'est une affection familiale qui se montre dans les familles nombreuses et atteint plusieurs frères et sœurs, quelquefois des proches. Elle se transmet rarement des parents aux enfants, sauf en ce qui concerne certaines formes tardives qu'on a différenciées sous le nom d'*hérédo-ataxie cérébelleuse* (Marie). La syphilis ne joue aucun rôle, les maladies infectieuses constituent parfois des causes occasionnelles.

2° Symptômes. — La maladie de Freidreich rappelle à la fois le tabes, les affections cérébelleuses, la sclérose en plaques et la chorée. Le patient, en même temps qu'il projette ses

jambes à la façon de l'ataxique, titube comme un cérébelleux; sa tête présente quelques mouvements oscillatoires de négation ou d'affirmation, à l'instar de ce qui se passe dans la sclérose en plaques; ses bras sont animés de gesticulations choréiques ou dessinent des attitudes athétosiques. Il marche les pieds écartés, la tête baissée, les yeux fixés sur le sol, comme pour multiplier les garanties de l'équilibre. Il a même quelque chose du paraplégique, car sa démarche est lourde. Dans la simple station debout, il est instable, éprouve le besoin de changer de place, présente quelques mouvements choréiques ou tremblés. Ceux-ci existent même au repos. Quand il veut saisir un objet, il exécute le mouvement avec une certaine lenteur, sa main « plane » au-dessus de lui avant de l'atteindre.

A ces phénomènes si complexes viennent s'en ajouter d'autres d'aspect contradictoire. Les yeux présentent des nystagmus, la parole est lente, embarrassée; par contre, les réflexes tendineux sont abolis. Il n'y a pas de troubles de la sensibilité, sauf, parfois au début, des douleurs fulgurantes; pas d'anesthésie, pas de retard de la sensation, pas de perte du sens musculaire, pas de signe de Romberg, pas de signe d'Argyll Robertson, pas de troubles de la vue, pas de troubles de la vessie ou du rectum, pas de troubles trophiques, du côté de la peau ou des muscles. Déjerine a cependant signalé l'atrophie musculaire. On observe assez souvent un arrêt de développement des membres inférieurs, de l'infantilisme et presque toujours une *scoliose rachidienne* et un *pied bot* spécial équin ou varus équin, avec saillie et tassement des os du tarse, extension forcée des premières phalanges, surtout de celle du pouce qui naît à angle droit de l'extrémité du pied et flexion des deux dernières phalanges.

Dans quelques cas, comme pour charger le tableau morbide, certains symptômes se surajoutent ou prédominent : douleurs fulgurantes (Brissaud[1], Marie[2]), troubles de la sensibilité, amyotrophies (Déjerine[3]), athétose généralisée (Letulle et

[1] Brissaud, *Leçons sur les maladies nerveuses*, 1893.
[2] Marie, *Maladies de la mœlle*.
[3] Déjerine, *Soc. de Biol.*, 1891.

VAQUEZ[1], CHAUFFARD[2]), une sensation de fatigue continue qui aggrave l'impotence (BRISSAUD).

3° Marche. — L'affection évolue lentement. Au début, il y a une simple maladresse des jambes. Elles sont lourdes, buttent souvent. Peu à peu, l'ataxie se dessine et au bout de quelques années entrave complètement la marche. Elle peut progresser et s'étendre aux membres supérieurs. Le patient reste couché, se fait charrier dans un fauteuil roulant ou une voiture. On voit quelquefois les malades progresser à « quatre pattes » en traînant leurs membres inférieurs.

L'état général est longtemps satisfaisant. C'est habituellement une pneumonie, une maladie infectieuse, une tuberculose qui emporte le malade.

4° Pronostic. — On n'a jamais guéri ni arrêté dans son développement l'ataxie héréditaire.

5° Diagnostic. — La *maladie de Duchenne* survient tardivement, sous l'influence habituelle de la syphilis. Elle ne s'accompagne ni de nystagmus, ni de troubles de la parole et coïncide toujours avec des altérations de la sensibilité.

La *sclérose en plaques* infantile n'est souvent qu'une sclérose cérébrale. Elle se différencie par l'exagération des réflexes tendineux.

La *maladie de Little* survient en cas d'accouchement prématuré ou laborieux, se montre de bonne heure, s'accompagne de rigidité spasmodique des membres. La *chorée* et l'*athétose congénitale* n'en sont que des variantes.

L'*hérédo-ataxie cérébelleuse* décrite par MARIE rappelle par ses principaux traits la maladie de Freidreich dont la différencient les troubles de la vision et l'exagération des réflexes rotuliens. Elle survient tardivement et paraît due à une atrophie du cervelet, sans lésion médullaire.

[1] LETULLE et VAQUEZ, *Ibid.*

[2] CHAUFFARD, *Sem. méd.*, 1893.

6° Traitement. — Le traitement ne peut être que symptomatique, l'affection étant due à un arrêt de développement des cordons postérieurs de la moelle. On utilisera les lotions, les douches, les préparations phosphorées, les injections sous-cutanées de phosphate de soude, pour lutter contre l'asthénie musculaire. L'amaigrissement des muscles sera prévenu par le massage, les frictions, l'électrisation, les mouvements communiqués. On ordonnera des exercices quotidiens, des sorties avec des aides ou en voiture. En cas de douleurs on prescrira les sédatifs nervins, antipyrine, exalgine, acétaniline, et la suspension comme chez les ataxiques.

7° Anatomie pathologique et pathogénie. — La moelle présente une atrophie notable, qui porte sur les parties postérieures, cordons et substance grise. Parfois le canal épendymaire est déformé. La lésion occupe, d'après la plupart des autopsies (FRIEDREICH, SMITH, PITT, RÜTTIMEYER, LETULLE et VAQUEZ, BLOCQ et MARINESCO, DÉJERINE, AUSCHER, etc.), les faisceaux de Goll, de Burdach (cordons postérieurs), les cordons de Gowers, les cordons cérébelleux direct, pyramidal croisé (constituant en grande partie le faisceau latéral) ; enfin la colonne vésiculaire de Clarke est intéressée dans le processus. A côté de ces lésions, il faut signaler l'intégrité des racines postérieures, des ganglions rachidiens, du bulbe et du cervelet, bien que dans quelques cas ces divers segments aient été légèrement intéressés. Ce qui caractériserait encore mieux la lésion de l'ataxie héréditaire que l'intégrité des racines et des nerfs, ce serait, d'après DÉJERINE et LETULLE, la sclérose purement névroglique de la moelle, sans prolifération conjonctive, sans altération vasculaire. C'est une gliose, analogue à celle que CHASLIN a décrite dans l'épilepsie. Elle occupe exclusivement les cordons postérieurs, alors que les cordons latéraux sont envahis par une sclérose banale, d'origine vasculaire. La lésion de ces derniers serait donc surajoutée, et peut-être pourrait-on essayer de l'enrayer par la révulsion et le traitement ioduré. La gliose des cordons postérieurs équivalant à un arrêt de développement de ces faisceaux, fait bien comprendre le caractère héréditaire et

familial de l'affection. C'est une anomalie évolutive, ce n'est pas une inflammation. MARIE n'admet pas l'interprétation de DÉJERINE et LETULLE. La sclérose est banale, vasculaire. D'ailleurs DÉJERINE lui-même est revenu sur sa première opinion, et considère que la sclérose névroglique est une lésion secondaire, subordonnée à la dégénérescence des éléments nerveux.

ARTICLE III

AMYOTROPHIES PROGRESSIVES PRIMITIVES

Les amyotrophies primitives sont caractérisées par une atrophie musculaire progressive avec intégrité des nerfs périphériques et des centres nerveux. Elles comprennent, suivant les localisations prédominantes de l'atrophie, un certain nombre de types morbides qu'on a beaucoup multipliés et dont les principaux sont : 1° La *paralysie pseudo-hypertrophique de* DUCHENNE; 2° La *forme infantile* de DUCHENNE ou *type facio-scapulo-huméral* de LANDOUZY-DÉJERINE; 3° La *forme juvénile* d'ERB.

1° Étiologie. — Tantôt l'amyotrophie existe à l'*état individuel* survenant chez un sujet sans antécédents héréditaires.

Le plus souvent c'est une maladie *héréditaire* et *familiale* se transmettant des parents ou des grands parents aux enfants (DUCHENNE, LANDOUZY et DÉJERINE, MARIE et GUINON, etc.). Le cas le plus fréquent est celui de la coexistence de la même maladie chez plusieurs frères en même temps que chez les oncles.

Les garçons sont plus prédisposés que les filles. L'affection débute à toutes les périodes de l'enfance, mais la paralysie pseudo-hypertrophique se développe en général dans la première enfance, le type facio-scapulo-huméral dans la deuxième, le type d'ERB à l'adolescence.

2° Anatomie pathologique, pathogénie. — La lésion est purement musculaire, disent LANDOUZY et DÉJERINE.

LÉPINE admet un trouble fonctionnel de la moelle analogue à celui qui produit les atrophies d'origine articulaire.

PILLIET suppose une influence trophique d'origine cérébrale.

RAYMOND croit qu'il y a des transitions entre l'amyotrophie et la myélopathie (cas de CH. MARIE, SEELIGMÜLLER, STRUMPELL).

Le muscle se présente sous deux aspects : tantôt il est diminué de volume, dur, rouge pâle, tantôt augmenté de volume, mou, tirant sur le jaune. Dans le premier cas, il s'agit d'une sclérose interfibrillaire et interfasciculaire, dans le second d'une infiltration graisseuse entre les fibres. La fibre elle-même est atrophiée, diminuée de diamètre dans le sens de sa largeur, envahie à ses deux extrémités par le tendon qui semble se prolonger dans le muscle (ROTH). Plus rarement, il y a myosite (multiplication des noyaux du sarcolemme) ou dégénérescence granulo-graisseuse. A côté des fibres atrophiées, on trouve aussi de rares fibres hypertrophiées (LANDOUZY et DÉJERINE, EULENBOURG).

Il n'existe de lésions ni des nerfs [1], ni de la moelle (LANDOUZY et DÉJERINE, BLOCQ et MARINESCO).

Toutefois à côté de la myopathie pure, il existe une série d'observations relatives à des amyotrophies familiales et progressives, dans lesquelles on a noté des lésions musculaires, nerveuses et médullaires. Leur grand nombre, leurs variétés, ne permettent pas d'en faire un classement satisfaisant. Beaucoup de cas peuvent servir d'intermédiaires entre les types myopathiques, névritiques ou myélopathiques de l'atrophie musculaire.

Signalons cependant l'*amyotrophie spinale progressive de la première enfance*, décrite par HOFFMANN et dans laquelle les cellules des cornes antérieures se détruisent sur une grande hauteur de la moelle; les *amyotrophies du type Charcot-Marie*, caractérisées par une lésion médullaire dans laquelle on retrouve à la fois la localisation du tabes et celle de l'atrophie musculaire progressive (MARINESCO), sclérose des cordons postérieurs et atrophie des cellules des cornes antérieures; de plus une névrite périphérique interstitielle avec intégrité des racines antérieures, et les lésions musculaires habituelles; les *amyotrophies du type*

[1] GOMBAULT, se servant de la méthode de PAL, a observé des altérations du cylindraxe des nerfs intramusculaires.