

gné d'accès de suffocation qui menacent la vie ; si les révulsifs, si l'application de la glace sur la tumeur ne font point disparaître la menace d'asphyxie, vous pourrez avoir recours à la trachéotomie. Il n'y a point de trachéotomie entreprise dans des circonstances plus graves, et le malade peut succomber sous le bistouri du chirurgien. J'ai déjà insisté sur la vascularité extrême de la glande thyroïde dans les cas de goître exophtalmique ; la mort peut survenir par hémorrhagie pendant l'opération ; il faut donc tout faire pour éviter l'hémorrhagie. Dumarquay, pour atteindre ce but, conseille d'avoir recours à l'écrasement linéaire ; vous savez combien la chirurgie moderne a eu à s'applaudir de la méthode inventée et répandue avec succès par M. le docteur Chassaignac. L'un des plus grands avantages de cette méthode nouvelle est de mettre presque toujours à l'abri des graves hémorrhagies qui suivent si souvent l'action du bistouri dans des conditions où les ligatures sont presque impossibles.

Le procédé recommandé par Demarquay consisterait à mettre le corps thyroïde à nu avec le bistouri, en ayant soin de poser une double ligature sur tous les vaisseaux sous-cutanés et sous-aponévrotiques susceptibles de donner du sang ; puis à passer la chaîne de l'écraseur au-dessous du pont thyroïdien. Et si la section par l'écrasement du corps thyroïde se faisait, comme cela est probable, sans hémorrhagie, il n'y aurait plus qu'à diviser la trachée et à placer une canule convenable.

M. Chassaignac pense qu'il n'est point nécessaire de se servir de bistouri en cette circonstance ; il préférerait, après avoir fait un pli transversal à la peau, comprendre dans une même anse de la chaîne de l'écraseur toutes les parties molles situées au-devant de la trachée. L'opération alors se ferait en deux temps : dans le premier temps, section de toutes les parties molles avec l'écraseur ; dans le second temps, ouverture de la trachée avec un bistouri et introduction de la canule.

Ce sont là, vous le voyez, deux procédés différents d'une même méthode, l'écrasement linéaire. Cette méthode a l'avantage de diminuer considérablement les dangers de l'hémorrhagie ; l'avenir prononcera sur sa valeur réelle. Mais, quelque procédé opératoire que vous employiez, entourez-vous de tous les moyens que la médecine et la chirurgie mettent à votre disposition pour arrêter une hémorrhagie qui peut en quelques instants compromettre la vie du malade.

LX. — ATAXIE LOCOMOTRICE PROGRESSIVE.

(ASYNERGIE LOCOMOTRICE PROGRESSIVE [1])

1. — Définition. — Prodromes : douleurs, troubles de l'innervation ; incontinence nocturne de l'urine ; spermatorrhée ; paralysie de la sixième et de la troisième paire crânienne ; diplopie ; amaurose. — Symptômes : défaut de coordination des mouvements avec conservation de la force musculaire ; douleurs passagères, persistantes, frigidité ; surdité. — Formes : ataxie douloureuse, ataxie à prédominance hémiplegique. — Étiologie : rôle de l'hérédité. — Symptômes de la période d'état : désordre dans la marche ; spasmes ; anesthésie variable, manque quelquefois absolument ; retour des accidents paralytiques. — Ataxie locomotrice progressive *fruste*. — Marche de la maladie. — Pronostic. — Ataxie locomotrice indépendante de l'anesthésie cutanée et musculaire. — *Sens musculaire* de Ch. Bell et *sentiment d'activité musculaire* de Gerdy. — Diagnostic différentiel.

MESSIEURS,

Un certain nombre de cas d'*ataxie locomotrice progressive* se sont offerts à votre observation dans les salles de la Clinique et j'ai appelé très-particulièrement votre attention sur les malades qui en étaient atteints.

Déjà, en 1861 et en 1862, j'avais consacré plusieurs de nos conférences à l'étude de cette singulière maladie. Je n'aurai sans doute pas grand-chose à ajouter aujourd'hui à ce que je vous ai dit des symptômes, mais il n'en est pas ainsi de l'anatomie pathologique.

Avant de commencer, qu'il me soit permis de rendre publiquement ici à Duchenne (de Boulogne) la justice qui lui est due.

Que, bien avant que ce médecin en ait parlé, des faits se rapportant évidemment à l'*ataxie locomotrice progressive* aient été vus par d'autres et consignés dans les ouvrages de médecine, il n'y a rien là de surprenant ; car, assurément, l'ataxie locomotrice n'est point une maladie nouvelle, et M. Duchenne n'a jamais eu la prétention d'avoir été le premier à soupçonner son existence.

Mais ces faits n'avaient pas reçu leur véritable interprétation, et les rares descriptions que quelques auteurs étrangers avaient données de la

1. Le mot *asynergie* vaudrait mieux que celui d'*ataxie*, qui a déjà dans la langue médicale un sens déterminé, différent de celui qu'il présente dans l'*ataxie locomotrice* ; mais comme ce dernier mot a été presque universellement adopté en France, nous avons hésité à le changer.

maladie en la désignant sous différents noms plus ou moins appropriés, ces descriptions étaient tout au moins fort incomplètes. Je n'en excepte même pas celle du professeur Romberg, dont on a dit pourtant que sa monographie¹ était un vrai chef-d'œuvre d'exactitude et de concision.

De concision, j'en conviens; d'exactitude, je le conteste, tant sous le rapport de l'exposé des symptômes que sous celui de l'anatomie pathologique; je le conteste après avoir lu attentivement la traduction que M. le docteur Zubelski (de Varsovie) a bien voulu faire pour nous de cette monographie sur l'édition de 1851.

En acceptant, pour un moment, que les travaux des médecins allemands et anglais sur la matière soient aussi complets qu'on le voudrait prétendre, on n'en est pas moins forcé de reconnaître que, en France, comme d'ailleurs en Angleterre et même en Allemagne, l'attention du public médical n'a été réellement éveillée sur le sujet qui va nous occuper que depuis la publication du mémoire de M. Duchenne (de Boulogne)². C'est donc à lui que nous sommes en réalité redevables aujourd'hui de connaître une maladie qui jusque-là restait confondue au milieu de maladies très-différentes.

Quant à la dénomination d'*ataxie locomotrice progressive* que M. Duchenne lui a donnée, quelque longue et quelque médiocrement euphonique qu'elle soit, je l'accepte parce qu'elle me paraît présenter à l'esprit l'idée la plus complète des troubles de la locomotion qui constituent le caractère le plus saillant de la maladie. Les noms d'*atrophie des faisceaux postérieurs de la moelle*, de *tabes dorsualis*, qu'on a proposé de lui substituer, ne sauraient, à mon avis, la remplacer. Le nom de *tabes dorsualis*, dont l'ancienneté ferait tout le mérite, a l'inconvénient d'avoir été appliqué par les anciens qui, les premiers, l'ont employé, et par ceux qui depuis en ont fait usage, à des affections très-diverses et surtout, en se reportant aux livres hippocratiques, aux affections médullaires *paralytiques* consécutives aux excès vénériens³. Si je repousse également la dénomination d'*atrophie des faisceaux postérieurs de la moelle*, qui, du reste, n'a pas sur celle que nous adoptons l'avantage de la brièveté, c'est qu'elle n'a pas non plus la précision qu'on lui accorde; ainsi que j'aurai à vous le dire, lorsque nous aborderons la question de l'anatomie pathologique, il est des cas où l'*ataxie locomotrice progressive* peut se mani-

1. Romberg, *Lehrbuch der Nervenkrankheiten des Menschen*, Berlin, 1819-1851.

2. Duchenne (de Boulogne), *De l'ataxie locomotrice progressive* (*Archives générales de médecine*, décembre 1858, janvier, février et mars 1859), et *De l'électrisation localisée*, par Duchenne (de Boulogne), 3^e édition, Paris, 1872, de la page 616 à la page 671.

3. Consultez, à ce sujet, le chap. XIV, *De internis affectionibus*; le chap. XIX du livre II, *De morbis*, dans les œuvres hippocratiques, collectionnées dans les *Artis medicæ principes* de Haller, t. II, p. 121, et t. III, p. 75.

fester avec tous ses caractères nettement tranchés, et durer pendant plusieurs années, sans qu'à l'autopsie on trouve aucune altération matérielle de ces faisceaux postérieurs de la moelle.

Que faut-il donc entendre, messieurs, par *ataxie locomotrice progressive*?

« Abolition progressive de la coordination des mouvements et paralysie apparente, contrastant avec l'intégrité de la force musculaire, tels sont, dit M. Duchenne, les caractères fondamentaux de la maladie¹. »

C'est là, messieurs, une définition bien incomplète; pour le moment, je ne chercherai pas à vous en donner une autre, car définir en général, et en médecine peut-être plus que dans toute autre science, c'est chose difficile; la difficulté est bien plus grande encore, elle devient même une impossibilité, lorsqu'il s'agit d'une espèce morbide nouvellement connue, nouvellement étudiée du moins, et présentant une variété infinie dans ses manifestations, dans l'ordre de succession de ses symptômes.

J'entrerais donc tout de suite en matière, en essayant de vous exposer les faits aussi clairement que je le pourrai, et de vous tracer un tableau aussi complet que possible de la maladie. Plus tard, j'aurai à justifier mes opinions sur sa nature, et ce que je vous aurai dit vous fera connaître pourquoi j'ai placé et pourquoi je persiste à maintenir l'*ataxie locomotrice progressive* dans la classe des névroses.

Si vous demandez à un individu atteint d'*ataxie* de marcher, vous le voyez chanceler; il fait de grands efforts pour se maintenir en équilibre, il sent que ses muscles ne peuvent répondre à l'influence de la volonté; il cherche un point d'appui. Le manque d'équilibre est surtout remarquable au moment du premier pas; une fois en train, le malade marche mal, jetant ses pieds à droite, à gauche, mais il marche; d'un moment à l'autre l'équilibre lui fait complètement défaut, il va tomber si vous ne le soutenez, et principalement lorsqu'il se retourne.

Pour nous tous, un homme à marche hésitante, et dont les jambes étaient jetées à droite, à gauche, était un paralytique; et, s'il ne présentait aucun trouble sérieux de l'encéphale, nous localisons la maladie dans la moelle: c'était un paraplégique. En semblable circonstance, pas un médecin, avant M. Duchenne (de Boulogne), n'avait pensé à explorer les forces de ces prétendus paralytiques. A ce savant appartient cette initiative, elle fut féconde en résultats; bientôt l'observateur put prouver que ces prétendus paralytiques avaient une puissance musculaire considérable; il leur manquait seulement la possibilité de coordonner leurs mouvements. Vous avez pu examiner nos malades de la salle Sainte-Agnès, qui sont atteints d'*ataxie locomotrice*. Au n^o 2, c'est un homme jeune; sa

1. Duchenne (de Boulogne), *De l'électrisation localisée et de son application à la pathologie et à la thérapeutique*, 3^e édition, Paris, 1872, p. 616.

force musculaire est telle, que l'on ne peut fléchir ou allonger ses membres lorsqu'il veut les maintenir dans une position opposée. Lui, dont la marche est titubante, est assez fort pour supporter sur ses épaules, en se tenant debout, un fardeau de plus de 80 kilogrammes, à la condition toutefois qu'il puisse prendre appui sur un bras, sur un meuble, et je vous ai montré pendant la visite qu'il pouvait porter sur ses épaules successivement plusieurs élèves du service. Est-ce là, je vous le demande, de la faiblesse musculaire, de la paralysie?

Au n° 23, c'était un malade d'une quarantaine d'années : lui aussi avait l'apparence d'un paralytique; sa marche était chancelante; la moindre secousse suffisait pour le faire tomber, il ne pouvait marcher dans la salle qu'en s'appuyant de lit en lit; mais s'il était assis ou couché, il opposait une si grande force musculaire aux tentatives qui étaient faites pour fléchir ou étendre ses membres, qu'il fallait y renoncer.

Mais jetez maintenant les yeux sur une femme couchée au n° 23 de la salle Saint-Bernard, sur un homme couché au n° 11 de la salle Sainte-Agnès. Chez ces deux malades la puissance musculaire est considérable; mais lorsqu'on les fait lever, et qu'on les soutient sous les bras, ils ne peuvent faire un pas : ils jettent leurs jambes en avant, en arrière, de côté, avec un désordre prodigieux; et si on leur ordonne de fermer les yeux, alors le désordre n'a plus de limites, c'est une extravagance de mouvements qu'il est impossible de décrire, et dont j'ai voulu vous rendre tous témoins. Pourtant si on les assied ou si on les fait mettre au lit, et qu'on explore la force musculaire, on constate, à son grand étonnement, que cette force est entière ou à peu près, et que l'on ne peut fléchir ou étendre leurs membres à moins d'efforts considérables, lorsque ces prétendus paralytiques veulent résister aux mouvements qu'on leur imprime.

Chez ces malades, la difficulté de coordonner les mouvements est encore plus appréciable lorsqu'ils n'ont pas le sens de la vue pour corriger les désordres de la motilité. Cependant il faut remarquer que, dans l'ataxie, jamais la vue ne peut remédier complètement au manque de coordination; ce qui a lieu, au contraire, dans les cas de perte simple de la sensibilité tactile, et nous utiliserons cette remarque lorsque nous traiterons du diagnostic différentiel de l'ataxie musculaire progressive.

La difficulté que les sujets éprouvent pour diriger leurs mouvements est surtout très-remarquable lorsqu'ils doivent faire un premier pas ou changer de direction pour aller à droite, à gauche ou tourner sur eux-mêmes. Cette difficulté diminue d'une manière très-sensible lorsqu'ils ont un point d'appui, et surtout lorsqu'on leur donne le bras. Dans quelques cas rares, la maladie est bornée à ce défaut de coordination du mouvement; il n'y a point de trouble de la sensibilité musculaire, point d'analgésie, point d'anesthésie cutanée. Les malades alors ont conservé

toutes les aptitudes qui relèvent du système cérébro-spinal, excepté la faculté de coordonner.

Mais entendez bien, messieurs, que cette forme est très-rare, j'ose dire exceptionnelle; depuis que mon attention est appelée sur l'ataxie locomotrice, je compte plus de cinquante observations, et dans trois cas seulement je l'ai rencontrée limitée rigoureusement au manque de coordination. Je veux vous citer ces exemples; l'un d'eux restera, j'en suis certain, gravé dans votre mémoire. Au commencement de l'année 1861, j'étais allé à Tours; M. le docteur Duclos me pria de voir un malade, âgé de quatre-vingts ans, affecté de paraplégie, et comme cette paraplégie lui paraissait différer des paraplégies qu'il avait observées antérieurement, il voulut avoir mon avis.

Ce vieillard, je vous l'ai dit, avait quatre-vingts ans, il paraissait jouir d'une excellente santé; depuis longtemps, cependant, il ne pouvait plus marcher; il restait la plupart du temps assis sur un fauteuil, et depuis un an il y avait un peu de paralysie de la vessie, chose très-naturelle dans un cas de paraplégie. M. Duclos m'avait raconté que quelques jours auparavant, l'ayant trouvé assis, il lui avait pris une de ses jambes, à laquelle il avait fait exécuter quelques mouvements. Lui ayant alors ordonné d'étendre cette jambe, il l'avait fait avec une violence et une brusquerie extraordinaires. « Cette paralysie m'a paru un peu étrange, » me disait M. Duclos. J'avais été frappé de ce renseignement, et je commençai par explorer la force musculaire de notre malade. Ce vieillard avait une vigueur insolite à son âge : il me fut impossible de fléchir ou d'étendre ses membres; je le fis lever, et l'étonnement de mon confrère fut grand lorsqu'il le vit pouvoir, en s'appuyant sur mon bras, facilement porter sur ses épaules le médecin qui le croyait paralytique. M. Duclos fut surpris, mais il avait déjà compris qu'il s'agissait là d'une ataxie, et non d'une paralysie musculaire. Son erreur du moins était bien pardonnable, nous la commettions tous il y a quelques années, et l'un des professeurs les plus distingués de la Faculté, homme d'une science très-étendue, s'y trompa lui-même sur un malade que nous observions ensemble à l'établissement de Tivoli. Mais, grand partisan du progrès scientifique, mon collègue fut bientôt convaincu qu'il n'y avait point de paralysie musculaire là où il y avait seulement manque de coordination.

Chez le vieillard dont je viens de raconter sommairement l'histoire, l'ataxie était simple, à cela près pourtant d'un peu de paralysie de la vessie, qui pouvait être mise sur le compte de l'âge. Mais, en 1860, j'étais mandé par M. le docteur Deguise, pour voir avec lui un officier supérieur de cavalerie, chez lequel l'ataxie était très-prononcée; la sensibilité de la peau, celle des muscles, des articulations, n'avaient éprouvé aucune modification; il n'y avait rien du côté des yeux, de la vessie, de l'intestin; en un mot, c'était une ataxie dégagée de toute espèce de com-

plication. Je tins à le montrer à Duchenne, et ce praticien distingué vint, quinze jours plus tard, constater ce que M. Deguise et moi avions déjà constaté.

Depuis les recherches de Duchenne (de Boulogne), l'attention du monde médical est appelée sur cette maladie, et on la connaît facilement au cortège de ses symptômes; mais l'habileté du médecin désormais doit consister, non plus à reconnaître l'ataxie locomotrice lorsqu'elle est confirmée, mais à la deviner dans ses prodromes, à la dépister, si je puis ainsi dire. Alors peut-être nous sera-t-il possible de l'arrêter dans sa marche progressive.

Elle débute par des névroses diverses.

Un des symptômes avant-coureurs est la *douleur*. Que de malades ont été envoyés aux eaux du Néris, à Bourbon-Lancy, à Bourbon-l'Archambault et à Bourbonne, pour des douleurs rhumatismales ou de prétendues névralgies, et qui, n'éprouvant aucun soulagement de l'administration de ces eaux, étaient peut-être atteints de douleurs qui marquent le début de l'ataxie locomotrice! Ces douleurs ont des caractères particuliers; elles sont fulgurantes, se montrent et disparaissent avec la rapidité de l'éclair, de l'étincelle électrique; d'autres fois elles durent plus de temps, quelques secondes, une demi-minute, et reviennent dix, quinze, vingt fois par heure; elles se montrent sous forme d'accès plusieurs fois par année, par mois, et sans autre cause déterminante souvent que les variations de température. D'autre fois, elles sont térébrantes, et ne frappent simultanément ou successivement que des points limités, parfaitement circonscrits, sur lesquels le malade porte rapidement la main pour diminuer ses souffrances par la pression ou le frottement. Lorsque nous parlerons de la maladie dans sa période d'état, vous verrez que ces douleurs peuvent être persistantes et devenir de plus en plus atroces.

Elles ont été décrites par certains auteurs sous le nom de *névralgies générales, rhumatismes névralgiques*, et classées, ou parmi les névralgies, ou parmi les rhumatismes; elles n'ont pas été placées là où elles devaient l'être; elles n'ont pas été indiquées, ainsi que Duchenne l'a fait, comme le prélude de l'ataxie locomotrice. Elles en sont le signe avant-coureur le plus constant; cependant, en septembre 1861, je recevais, dans mon service de l'Hôtel-Dieu, un homme de trente-sept ans, ataxique à un haut degré et qui n'en avait jamais éprouvé aucune.

Parmi les névroses que l'on observe chez ceux qui, plus tard, seront affectés d'ataxie locomotrice, il nous faut mentionner l'*incontinence nocturne de l'urine*; plus fréquemment, et dans presque la moitié des cas que j'ai observés, il avait existé de la spermatorrhée: un grand nombre de malades ataxiques avaient eu, à partir de la puberté, des pertes séminales diurnes ou nocturnes, pertes séminales diurnes qui avaient lieu surtout lorsque les efforts de la défécation déterminaient une compression

des vésicules séminales. Dans le livre de Lallemand sur la spermatorrhée, vous retrouverez plusieurs observations de paraplégies qui très-certainement étaient des ataxies locomotrices. Au n° 23 de la salle Sainte-Agnès, nous avons eu un malade qui, depuis plusieurs années, était affecté de spermatorrhée, spermatorrhée qui était devenue une cause d'épuisement considérable. Les pertes séminales nocturnes sont souvent accompagnées d'érections et de sensations voluptueuses. A côté de la spermatorrhée, il faut noter l'anaphrodisie qui sera, dans quelques cas, facilement reconnue par le manque de désirs vénériens ou l'imperfection de l'érection.

Mais il est une autre sorte de névrose génitale qui se rencontre aussi chez les ataxiques, et qui consiste en une faculté singulière de pouvoir répéter le *coït* un grand nombre de fois dans un court espace de temps: c'est là une déviation de l'état physiologique. Si, chez les oiseaux, chez quelques mammifères, le bélier, le taureau, le cerf, la rapidité du coït et la faculté de répéter l'acte vénérien à de courts intervalles de temps sont un fait normal, chez l'homme il n'en est pas ainsi: l'acte vénérien doit durer un certain temps; s'il est trop rapide, c'est un signe de névrose; il ne peut, dans l'état normal, être répété coup sur coup, et chez les hommes qui possèdent cette apparence exagérée de virilité, il y a souvent spermatorrhée. Hier encore vous entendiez le malade couché au n° 2 de la salle Sainte-Agnès, vous confier qu'il avait pu, avant d'entrer à l'hôpital, répéter le coït plusieurs fois par nuit, et cela jusqu'à huit ou neuf fois. Dans mon cabinet, je recevais dernièrement la visite d'un homme jeune encore et ataxique, qui me disait qu'il pouvait avoir des rapports sexuels huit, dix fois dans les vingt-quatre heures. Dans l'état physiologique, ces travaux d'Hercule ne peuvent se reproduire si vite ni si facilement; et la preuve de l'état morbide en cette circonstance, c'est que chez les mêmes individus il a existé le plus souvent de l'incontinence d'urine à une époque antérieure et qu'il existe souvent comme des pertes séminales involontaires. Il y a donc du côté des organes génito-urinaires une névrose qui se dévoile par des manifestations diverses, lesquelles peuvent isolément ou simultanément se montrer dans les prodromes de l'ataxie.

Il est aussi des *paralysies transitoires*, c'est-à-dire des paralysies qui précèdent le manque de coordination. Dernièrement, je voyais chez moi un malade du département de la Côte-d'Or, qui, il y a neuf mois, fut frappé tout à coup d'hémiplégie du côté gauche; l'intelligence ne fut point troublée, et au bout de huit jours il put reprendre ses occupations. Ce n'était point là une hémiplégie symptomatique d'une hémorragie cérébrale, non plus que d'un ramollissement; il est probable qu'il n'y avait point eu non plus congestion cérébrale, puisqu'il n'y avait pas eu perte de connaissance, même momentanée.

Ce même homme, qui a conservé une anesthésie de la cinquième paire survenue en même temps que l'hémiplégie, fut frappé, au mois de juillet

de la même année, à deux reprises différentes, de paralysie de la langue; cette paralysie ne dura chaque fois que quelques secondes, et le malade recouvra l'usage de sa langue; mais, à partir de ce moment, il y eut de l'hésitation dans la marche, et l'ataxie locomotrice fit bientôt des progrès d'une effrayante rapidité.

Nous venons de voir des exemples d'une paralysie transitoire, passagère; ces exemples sont rares. Mais, parmi les symptômes avant-coureurs de l'ataxie locomotrice, il survient très-souvent des paralysies plus persistantes: la sixième paire crânienne est ordinairement le siège de ces paralysies; tout à coup survient du strabisme interne; d'autres fois, c'est la troisième paire crânienne qui est affectée, il y a alors strabisme externe, chute de la paupière supérieure et diplopie.

La durée de ces paralysies est fort variable: certains malades les gardent le reste de leur vie; d'autres pendant quelques jours, quelques semaines, quelques mois seulement; dans quelques cas, cet accident revient dans la période confirmée de l'ataxie, après avoir disparu pendant plusieurs années.

C'est là cette forme de paralysie qui, guérissant ordinairement sans l'intervention de l'art, fait la fortune de tant de médications, et l'issue favorable du traitement contribue souvent à laisser le médecin dans l'erreur. En effet, la paralysie de la troisième et de la sixième paire de nerfs a été considérée, par un très-grand nombre de pathologistes, comme un des accidents de la syphilis constitutionnelle, et lorsque la médication mercurielle et iodée a si facilement raison de la paralysie, le diagnostic semble justifié, et les autres phénomènes extérieurs qui caractérisent l'ataxie sont attribués à la même cause; mais malheureusement les mêmes remèdes sont bientôt impuissants.

Les muscles de l'œil ne sont points seuls affectés, la vue peut encore être profondément modifiée: les sujets sont amblyopiques pendant un certain temps, d'autres fois ils sont amaurotiques d'un côté seulement, et le hasard leur révèle leur infirmité; d'autres fois l'amaurose est double, comme vous pouvez l'observer chez l'homme couché au n° 23 de la salle Sainte-Agnès. Est-il besoin de vous faire remarquer combien la locomotion devient difficile chez ceux qui présentent à la fois l'ataxie du mouvement, l'anesthésie cutanée, l'amaurose, et quelquefois la perte de la sensibilité musculaire et osseuse? La réunion de tous ces symptômes appartenant à la période confirmée de la maladie, nous y reviendrons tout à l'heure.

Du côté de l'appareil de la vision, il se passe encore d'autres phénomènes dont nous aurons peut-être à tirer parti quand nous parlerons de la nature de l'ataxie locomotrice, des lésions qu'elle laisse après elle et que l'on rencontre à l'ouverture des cadavres. En examinant attentivement les malades, on constate assez souvent, dans l'intervalle des crises de

douleurs, une injection de la conjonctive, injection en quelques cas aussi prononcée qu'elle l'est dans la conjonctivite la plus violente, et parfois tellement vive qu'elle peut produire une sorte de chémosis. Elle coïncide avec un resserrement de la pupille parfois tellement considérable que l'on ne voit plus que le point central de l'ouverture de l'iris, et tellement énergique que l'action de la belladone est quelquefois impuissante à la contre-balancer et à produire la plus petite dilatation. Par opposition, au moment des crises de douleurs et principalement lorsque ces douleurs occupent la tête, on constate non plus un resserrement, mais une dilatation plus ou moins notable de la pupille, et généralement alors l'injection vasculaire de la conjonctive a complètement disparu.

Indépendamment de ces paralysies de l'appareil de la vision, il peut en exister d'autres affectant d'autres nerfs crâniens, et ces paralysies, qui, à la vérité, se montrent exceptionnellement, tantôt coïncident, tantôt alternent avec celles dont il vient d'être question. Ainsi on a noté, et pour ma part je vous en rapporterai tout à l'heure un exemple, la paralysie du nerf auditif; la *surdité* étant quelquefois bornée à une seule oreille, quelquefois affectant les deux. Duchenne dit avoir vu deux fois la paralysie de la cinquième paire coexistant avec la paralysie de la troisième. « Dans un de ces cas, ces deux paralysies existaient du même côté; dans l'autre, la paralysie de la cinquième paire était double, et la paralysie de la troisième paire existait à gauche. Ici, en outre, la paralysie s'étendait au voile du palais et au larynx. »

Quelques-unes des paralysies prémonitoires dont je viens de vous entretenir peuvent manquer, il est fort rare qu'elles manquent toutes à la fois. Je les ai presque toujours rencontrées, et c'est avec raison que Duchenne fait remarquer toute leur importance pour poser le diagnostic de la maladie au début. Notez, messieurs, que ces paralysies pouvant être passagères, et quelques-unes d'entre elles pouvant avoir été oubliées de celui qui en a été affecté, il faut de la part du médecin une grande attention pour les reconnaître dans les antécédents du malade.

Ajoutez encore aux symptômes de début les sensations étranges éprouvées par les individus: ils ressentent souvent de la constriction dans différentes parties du corps; tantôt il leur semble que leur poitrine est étreinte par une cuirasse de caoutchouc; tantôt leurs bras, leurs jambes leur paraissent serrés par des brassards, des cuissards; ils croient que leurs chaussures sont trop justes, souvent ils ont la sensation d'une ceinture qui resserre les parois abdominales. Et, comme dans les paraplégies les mieux confirmées, ils ont de la paresse du rectum, de la vessie, ou bien de la paralysie des sphincters de ces mêmes organes.

L'étiologie de la maladie est encore très-obscur, et, dans les cas observés par Duchenne et par moi, nous n'avons pu découvrir de causes constantes; toutefois les faits sont aujourd'hui assez nombreux pour nous

suggérer quelques réflexions sur la part que l'âge, le sexe et l'hérédité paraissent revendiquer dans cette étiologie.

L'ataxie locomotrice s'observe surtout dans la période moyenne de la vie, de vingt à quarante ans; cependant je vous ai cité l'exemple d'un vieillard de quatre-vingts ans qui en présentait les principaux symptômes. Il est remarquable surtout, et cela dans une proportion très-grande, que les hommes en sont plus souvent atteints; quatre fois seulement Duchenne l'a observée chez les femmes; de mon côté, je l'ai vue trois fois. Cette prédominance de la maladie chez les hommes existe également pour la paralysie générale des aliénés.

Quelle est la part de l'hérédité dans l'ataxie locomotrice? S'il est difficile de retrouver dans les ascendants des malades la cause de la paralysie progressive liée à la dégénérescence musculaire graisseuse, cela l'est bien plus encore pour l'ataxie locomotrice, qui commence seulement à être étudiée; mais si dans les familles des sujets vous retrouvez des ascendants directs ou collatéraux affectés de névroses diverses, vous serez, jusqu'à un certain point, autorisés à reconnaître qu'il existe un lien entre ces affections et celle dont nous parlons; vous pourrez alors leur reconnaître une étiologie primitive commune, et s'il en est ainsi, vous serez, jusqu'à plus ample informé, autorisés à ranger l'ataxie dans la classe des névroses. Nous reviendrons du reste sur cette question, lorsque nous traiterons de la nature de la maladie et de la place qu'il faut lui assigner dans le cadre nosologique.

A l'occasion de cette question d'hérédité, permettez-moi de vous rappeler l'histoire d'une famille dont l'un des membres mourut avec une ataxie locomotrice. Je vous en ai parlé en traitant de l'épilepsie¹.

Dans ce cas, vous voyez dans une même famille, la monomanie, l'hypochondrie, l'épilepsie, des pertes séminales, se manifester chez différents individus, et l'ataxie locomotrice jouant son rôle parmi ces différentes névroses. C'est encore là un fait à l'appui de ce que je vous ai dit des mutations des névroses les unes dans les autres.

Le 17 juillet 1861, un de mes honorables confrères de Rouen amenait dans mon cabinet un malade âgé de quarante-cinq ans, atteint d'ataxie locomotrice, à un degré déjà fort avancé. L'intelligence n'avait subi aucun trouble; mais un oncle et une tante étaient aliénés, un frère était lui-même ataxique, et un second frère, plus jeune, atteint d'hémiplégie.

Nous connaissons, Duchenne et moi, un homme qui est ataxique depuis plus de vingt ans. Il n'a jamais eu de trouble intellectuel. Son père s'est suicidé, les deux fils ont eu les accidents nerveux les plus bizarres. L'un d'eux surtout, bien que jouissant de sa raison, jette des cris étranges presque toute la journée, poussé par une force irrésistible: l'autre a eu

1. Tome II, p. 137.

et a encore des tics musculaires très-singuliers. — Nouveaux exemples des transformations des maladies nerveuses par l'hérédité.

Étudions maintenant l'ataxie dans sa période d'état.

Lorsque les enfants essayent de marcher sur une barrière étroite, sur le bord d'un bateau, vous avez remarqué combien singulière est leur allure: pour ne pas perdre l'équilibre, ils avancent, ils reculent, ils se penchent à droite, à gauche; ils s'arrêtent, puis ils font un pas en avant, en arrière; instinctivement leurs bras s'éloignent du tronc pour faire office du balancier. Ces enfants ressemblent au danseur de corde inhabile.

La démarche de l'ataxique est à peu près semblable à celle que je viens de décrire. Au début de la maladie, on le voit chanceler un peu, surtout au moment où il se lève après être longtemps resté assis; il s'appuie, ou sur un bâton, ou sur le siège qu'il vient de quitter, et il part. Au moment où il fait les premiers pas, le membre supérieur qui ne s'appuie pas sur la canne s'écarte du corps et oscille comme celui du danseur de corde; le tronc est un peu porté en avant. La marche, d'abord lente et incertaine, devient involontairement plus précipitée. Tandis que, chez le paralytique, les jambes se détachent lentement du sol sur lequel elles traînent, chez l'ataxique le pied est lancé en avant dans une direction qui n'est pas toujours la même, et retombe brusquement. Au lieu de la flexion mesurée du genou qui a lieu ordinairement, c'est une flexion brusque, suivie d'une extension forcée.

Lorsque la maladie est plus avancée et que l'ataxique ne s'appuie pas sur un bâton, il jette ses jambes avec plus de désordre encore, et l'inégalité de ses pas rend la perte de l'équilibre plus imminente; les deux bras sont alors sans cesse agités de mouvements analogues à ceux du bateleur, et le tronc lui-même s'incline ou se relève suivant que le centre de gravité se déplace.

En voyant cette démarche incertaine et difficile, il semblerait que l'ataxique ne pourra fournir une bien longue carrière; il n'en est rien, il pourra faire sur un sol égal plusieurs kilomètres, et souvent il fatiguera des promeneurs chez lesquels il n'existe aucune affection nerveuse. Rappelez-vous ce maçon que nous recevions le 18 septembre 1861 dans notre service; il avait peine à faire quelques pas sur le plancher ciré de la salle, et la veille il avait traversé tout Paris à pied, et presque sans fatigue.

Quand le mal est arrivé à un degré assez avancé, la violence et l'irrégularité des mouvements épuisent les forces du malade, qui, après une centaine de pas, est hors d'haleine et ruisselant de sueur.

Mais il vient un moment où tout en conservant sa puissance musculaire, l'ataxique ne peut faire un pas sans tomber. Si alors deux aides le prennent sous les bras en le portant en quelque sorte et si on lui ordonne