

domaine de certains nerfs. Une courte période de faveur a suivi la découverte du traitement du tabes par la *méthode de la suspension*: elle consiste à « suspendre » les malades pour un peu de temps à un balancier qui s'attache au-dessous du menton, et d'opérer de cette manière par le poids du corps une extension de la moelle épinière et des racines nerveuses. Les données recueillies au début de ces expériences sont très difficiles à apprécier, tandis que quelques-unes relatent des conséquences hautement funestes. Pour ce qui nous concerne, nous ne pouvons engager à pratiquer cette méthode.

Sous le *rapport symptomatique*, les moyens que nous avons énumérés à propos du traitement de la myélite chronique, entrent en ligne de compte. On cherchera à calmer les douleurs des jambes par des *embrocations* et des *enveloppements* narcotiques. Parmi les moyens internes, le *salicylate de soude* et l'*antipyrine* (de même l'*antifébrine*, la phénacétine ou des mélanges de ces remèdes) exercent incontestablement une influence calmante et *abortive* sur les douleurs. Dans les mauvais cas, la *morphine* est indispensable. On remédiera à la constipation par des prescriptions diététiques ou par de légers dérivatifs (eaux minérales, tamarin, rhubarbe) et des lavements, ou le traitement électrique et le massage de l'abdomen. Le traitement électrique agit souvent d'une manière favorable sur les troubles de la vessie. CHARCOT vante précisément à ce propos l'action du *seigle ergoté*. Dernièrement Fränkel a cherché à corriger l'*ataxie* des tabescents par des exercices méthodiques, procédé qui est certainement rationnel et peut jusqu'à un certain degré être suivi de succès. La *morphine* est le meilleur médicament contre les *crises gastriques* et *laryngées*. La *cystite* et le *décubitus* doivent être traités d'après les règles généralement en usage.

Enfin il est de la plus grande importance que la manière de vivre des tabétiques soit, sous le rapport hygiéno-diététique, réglée et surveillée par le médecin. Avant tout on les prémunira *contre tout exercice fatigant du corps et de l'esprit*, on leur prescrira un régime prudent mais substantiel, à l'exclusion de toute ingestion considérable d'alcool; et on veillera à ce qu'ils respirent un air sain (le séjour à la campagne pendant l'été, le climat des montagnes à hauteur moyenne, pendant l'hiver une cure au midi). Plus le malade est soigné de bonne heure, plus on devra y mettre de persévérance et d'assiduité, car il y a toujours alors quelque espoir de réussir. Dans les cas invétérés et arrivés à leur dernière période, on se bornera à traiter les symptômes.

CHAPITRE SEPTIÈME.

Ataxie héréditaire (juvénile) (maladie de Friedreich).

Étiologie et anatomie pathologique. EN 1861 FRIEDREICH décrit pour la première fois une maladie qu'il avait rencontrée chez plusieurs enfants de la même famille et qu'il prit d'abord pour une forme particulière de tabes. Des recherches ultérieures vinrent cependant démontrer que cette « maladie de Friedreich » n'avait de commun avec le vrai tabes qu'une certaine ressemblance de symptômes (l'ataxie principalement) laquelle à son tour est produite par des altérations anatomiques identiques en partie à celles de la moelle tabétique. Aussi bien si le tabes est constitué par une dégénérescence *acquise* de divers systèmes de fibres, la maladie de Friedreich dépend indubitablement d'une *disposition morbide congénitale* de systèmes déterminés de fibres en vertu de laquelle ces fibres systématiques ne sont plus adaptées à un fonctionnement durable et succombent dès lors prématurément à une atrophie lente. L'origine congénitale de la maladie ressort le plus manifestement de cette circonstance qu'elle se déclare souvent chez plusieurs (2 à 5) *frères et sœurs*, en quelques cas même chez des membres de deux ou de plusieurs générations de la même famille. On voit assez fréquemment à la vérité l'ataxie héréditaire se montrer isolément; mais alors le *jeune âge* dans lequel les premiers symptômes morbides apparaissent, indique presque toujours une prédisposition anormale de naissance. Parfois les signes initiaux datent de l'âge de 7 à 10 ans, quelquefois seulement de l'époque de la puberté, exceptionnellement d'un peu plus tard encore (de 18 à 20 ans). Il est souvent très difficile de fixer exactement le début de la maladie, vu qu'elle commence insidieusement et conséquemment peut passer inaperçue un temps considérable. Cette affection atteint *les deux sexes* avec une fréquence égale, peut-être le sexe masculin dans une plus forte proportion. Les premiers symptômes paraissent se rattacher quelquefois à une autre maladie aiguë (scarlatine, rougeole, influenza).

Symptômes et marche morbide. Le symptôme qui incontestablement apparaît tout d'abord et qui, plus tard encore, constitue de loin le plus important, c'est l'*ataxie*. Elle consiste au commencement en une *incertitude* lentement progressive *de la marche*, et presque en même temps ou un peu plus tard seulement, *des mouvements des extrémités supérieures*. Une fois la maladie développée, la marche est extraordinairement caractéristique; elle ressemble pour ce qui concerne les mouvements atactiques des jambes, à la démarche des tabétiques, mais diffère de celle-ci par les mouvements *oscillatoires* beaucoup plus forts *du tronc*. En ce cas la marche ressemble

davantage à celle de l'ataxie cérébelleuse. La circonstance que dans la maladie de Friedreich ce sont précisément les *muscles du tronc* et du *bassin* qui sont frappés de préférence du trouble atactique, fait aussi que les malades montrent ordinairement beaucoup plus que dans le tabes, l'*ataxie dite statique*, c'est-à-dire que même pendant la *station de repos* ils ne cessent de *chanceler assez fortement*. Debout ou en marche, ils ont toujours les jambes écartées pour donner à leur corps un appui plus assuré. Si le contrôle par la vue leur échappe (occlusion des yeux), l'incertitude et la vacillation augmentent d'ordinaire. Dans les jambes même, comme on peut s'en convaincre le mieux par « l'épreuve connue du talon au genou », l'ataxie est très prononcée ; il en est ainsi également aux *bras* (opposition des extrémités des doigts, saisir des objets présentés, écrire et ainsi de suite). C'est aussi à une ataxie des muscles impliqués dans l'acte de la parole qu'il faut imputer le *trouble du langage* qu'on observe souvent dans les phases ultimes de la maladie et qui consiste en une articulation indistincte et un mode de s'exprimer, languissant, scandé et mal modulé. Tout comme dans la sclérose multiple, on voit souvent, à titre de symptôme atactique ultérieur, le *nystagme* (pas toujours cependant, mais toujours tardivement) particulièrement quand le malade fait effort pour regarder de côté.

Outre l'ataxie qui finit par atteindre au plus haut degré, on constate ordinairement pendant longtemps encore l'existence d'un autre symptôme important et qui probablement se montre toujours de très bonne heure : c'est l'*absence* complète du *réflexe patellaire*. Les autres fonctions nerveuses peuvent toutes rester longtemps entièrement indemnes. La force motrice des muscles se maintient parfaitement. Nous connaissons un malade qui, malgré l'ataxie la plus forte, pouvait tous les jours encore à l'aide d'un bâton faire plusieurs lieues de chemin. Les muscles d'ordinaire ne sont pas particulièrement développés, et ne présentent pas (à part de rares complications) d'atrophie remarquable. La *sensibilité* de la peau et des parties profondes (articulations, sens musculaire) peut pendant longtemps demeurer entièrement normale, état de choses qui, par FRIEDREICH notamment, a été à bon droit invoqué comme un argument à l'encontre de la dépendance de l'ataxie des troubles de la sensibilité. On ne saurait en vérité pas assez fortement insister sur cet état d'immunité de la sensibilité, vu que de nombreux observateurs et nous-même, en nous livrant à un examen minutieux, avons pourtant pu démontrer à diverses reprises de faibles désordres de la sensibilité, notamment aux pieds, aux orteils et aux jambes, comme par ex., une légère diminution du sens du tact, du sens de la pression, parfois aussi du sens musculaire, etc. L'impressionnabilité à la douleur reste, paraît-il, presque toujours totalement conservée. Les *paresthésies* et les dou-

leurs spontanées font complètement défaut. Les *réflexes cutanés* ne présentent pas de trouble notable et les *réflexes pupillaires* demeurent toujours indemnes. Les *troubles vésicaux* font aussi défaut. Remarquons encore en finissant que les orteils, surtout le gros orteil, ont le plus souvent une tendance marquée à la position en forte flexion dorsale, tandis qu'on observe fréquemment que le pied prend volontiers la position équine. La colonne vertébrale est souvent en *scoliose* manifeste.

La *marche de la maladie* est très chronique et comporte des années et des décades. Petit à petit l'ataxie atteint un si haut degré que les malades doivent garder le lit. On n'a pas encore suffisamment examiné si finalement il ne peut pas se déclarer des paralysies musculaires réelles, des désordres considérables de la sensibilité. La mort arrive souvent par suite d'affections intercurrentes.

Anatomie pathologique. L'ataxie héréditaire est la première forme morbide dans laquelle Kahler et Pick ont démontré par des recherches anatomiques précises l'existence d'une affection systématique combinée de la moelle. Des explorations ultérieures (F. SCHULTZE, RÜTIMEYER et consorts) ont confirmé ces recherches. Ce sont les *cordes postérieures* qu'on a reconnues comme le plus souvent atteintes, principalement les cordons de GOLL, et en outre ceux de BURDACH (zones radiculaires). Indépendamment d'eux cependant, la *voie rubannée latérale du cervelet* (probablement en y comprenant les cellules situées dans les colonnes de CLARKE), le faisceau dit de GOWERS (v. plus loin le chapitre de la dégénérescence secondaire de la moelle) et la région de la voie latérale des pyramides, sont généralement malades. Ceci est d'autant plus remarquable que de vraies paralysies, comme nous l'avons fait observer, ne se rencontrent ordinairement pas dans la maladie de Friedreich. Ce point par conséquent demande de plus amples investigations. Par contre, à raison des altérations considérables qui affectent les cordons postérieurs et qui, prises à part, ont beaucoup d'analogie avec les dégénérescences tabétiques, l'ataxie s'explique entièrement. On ignore encore quelle signification clinique il faut attacher à la modification de la voie latérale du cervelet. — Le processus anatomico-histologique consiste, comme dans toutes les maladies systématiques, en une atrophie dégénérative des éléments nerveux avec hypertrophie secondaire considérable de la névroglie.

Diagnostic. Le diagnostic de la maladie de Friedreich, quand on connaît la maladie, est facile et le plus souvent assuré. Le haut degré de l'ataxie, surtout la marche incertaine et vacillante, puis l'âge peu avancé du malade, au besoin les circonstances héréditaires, donnent de la promptitude et de la correction à l'appréciation du cas morbide. Celui-ci se distingue nettement

du *tabes* proprement dit par l'absence de fixité de la pupille, de troubles plus prononcés de la sensibilité, de phénomènes d'excitation réflexe, de désordres urinaires, etc. On confondrait plus aisément la maladie avec la *sclérose multiple*, parce que cette dernière se rencontre également dans le jeune âge. Mais la maladie de Friedreich commence souvent dans l'enfance, ce qui, dans la sclérose multiple, est la très rare exception, si tant est que cela ait lieu. Un trait décisif de distinction est fourni par l'examen du réflexe patellaire qui fait entièrement défaut dans l'ataxie, et s'exaspère dans la sclérose multiple. La distinction d'avec l'*ataxie postdiphthéritique* ou quelque autre ataxie ne présente pas non plus de grande difficulté.

Traitement. Quoique la maladie offre parfois des variations dans son cours, elle semble généralement avoir une marche toujours progressive et être incurable. On ne peut donc qu'essayer au moyen de soins intelligents et à l'aide de tous les remèdes usités dans les maladies nerveuses chroniques (v. le chap. précédent), d'obtenir des améliorations passagères et une halte dans la maladie.

CHAPITRE HUITIÈME.

DÉGÉNÉRESCENCES PRIMITIVES DE LA VOIE DE CONDUCTION MOTRICE, Y COMPRIS LES MUSCLES.

I. Préliminaires.

Dans les deux chapitres qui précèdent nous avons fait connaissance avec deux maladies dont le fondement anatomique consiste principalement dans la dégénérescence primitive d'une série de fibres systématiques à marche centripète. Dans le *tabes* il s'agissait de lésions *acquises* de nature probablement chimique qui devaient être considérées comme la cause de ces dégénérescences, tandis que dans l'ataxie héréditaire c'étaient au contraire des anomalies *congénitales* qui avaient provoqué une atrophie prématurée de fibres nerveuses affectées dès la naissance d'une excessive faiblesse de résistance. Au cours du présent chapitre nous traiterons d'une succession de maladies qui toutes, si pas exclusivement, du moins pour la plupart, dépendent de dégénérescences primitives de la grande voie de conduction motrice centrifuge, en particulier de la *voie pyramidale*. Nous verrons qu'en ce cas nous aurons surtout à constater que ce sont des états *congénitaux*, et très fréquemment, dès lors, des conditions *familiales* de débilitation de ces parties du système nerveux, qui constituent en dernière analyse le substratum de la maladie. Disons toutefois d'autre part qu'il y a probablement aussi des altérations acquises qui entrent en ligne de compte.

En vue d'acquies au préalable un aperçu de tout le groupe morbide dont il sera question ici, il est bon de se représenter encore une fois mentalement la marche que suit la grande voie conductrice à partir des circonvolutions centrales jusqu'aux muscles, telle que nous l'avons tracée plus haut p. 52. Tout d'abord nous apprendrons à connaître une forme morbide, dans laquelle *l'ensemble* de la voie conductrice cortico-musculaire, à partir des cellules corticales jusqu'aux muscles inclusivement, est finalement frappé de dégénérescence. C'est là la « *sclérose latérale amyotrophique* ». Puis nous décrirons une forme morbide dans laquelle seulement le second segment (appelé le second « *neuron* » de la grande voie de conduction) est malade, notamment le segment constitué par le ganglion spinal de la corne antérieure jusques et y compris les muscles. C'est là l'*atrophie musculaire spinale* et la *paralysie bulbaire progressive* qui lui est parfaitement analogue. En troisième lieu nous verrons que le premier segment principal de la voie latérale des pyramides peut devenir malade pour son compte jusqu'à la cellule de la corne antérieure, sans que celle-ci soit intéressée à son tour. Nous avons alors la véritable *sclérose primitive de la voie latérale pyramidale* avec le tableau clinique morbide de la *paralysie spinale spastique* pure. En quatrième lieu la maladie peut n'affecter que le nerf moteur périphérique avec le muscle qui lui correspond (*atrophie musculaire névrotique*), et finalement nous classerons encore à la suite comme étant la forme morbide de loin la plus fréquente, la *dystrophie musculaire progressive*, c.-à-d. cette affection dans laquelle seul l'appareil terminal de la voie entière, les *muscles* mêmes, succombe à une atrophie progressive.

Les formes morbides susmentionnées sont, selon toute probabilité, toutes étroitement apparentées les unes avec les autres. Mais il n'en est pas moins encore nécessaire de les tenir à l'écart l'une de l'autre pour autant que sur le rapport clinico-symptomatique et anatomique, elles présentent des marques distinctives tout à fait déterminées. C'est seulement après une connaissance plus approfondie de la nature intime de tous ces états morbides, qu'il sera possible d'en tracer une délimitation strictement étiologique. Entretiens nous devons nous borner à ne pas envisager ces formes clinico-anatomiques comme étant toutes des maladies diverses rigoureusement distinctes. Plus nous avancerons et plus nous verrons des transitions et des liens de connexion entre les différentes formes. Toutefois nos connaissances à cet égard présentent encore beaucoup de lacunes, et chaque jour peut apporter des cas nouveaux qui reculent la perspective en face de laquelle nous étions parvenus la veille.