

titre de médication « complémentaire » du tabes, la *suggestion hypnotique*. On peut, affirme-t-il, faire disparaître de la sorte, non pas (il va sans dire) le fond morbide lui-même, la sclérose de la moelle, mais un certain nombre de troubles fonctionnels plus ou moins pénibles. L'hypnotisme atteint ce but par un double mécanisme : 1° en permettant la rééducation fonctionnelle des centres nerveux et des muscles ; 2° en éliminant du cadre symptomatique de la lésion organique certains syndromes simulateurs ou superposés.

Voici d'ailleurs la conclusion de l'auteur, qui consacre à bien juste titre la fréquence et l'importance des associations névroso-organiques, et qui voudrait, rationnellement, débayer le champ de la maladie principale en la dégagant de toute superposition névrosique : « Même dans les affections liées à l'existence d'altérations organiques, la suggestion hypnotique peut encore apporter un appoint thérapeutique qui n'est point à dédaigner, étant donnée l'impuissance ou la faiblesse des moyens curatifs dont nous disposons. Souvent elle fait plus, elle constitue un moyen précieux d'éclairer à la fois le diagnostic et le pronostic. »

C'est également dans le domaine de la médication suggestive qu'il faut faire entrer les divers procédés (miroirs, transfert, couronnes aimantées) proposés par Luys<sup>1</sup> pour combattre certaines manifestations de l'ataxie.

Quels sont, aux termes de ce long exposé d'une innombrable série de moyens, les agents les plus efficaces de la médication du tabes ?

Pour nous, et sans parler du traitement spécifique par lequel on devra commencer toutes les fois qu'il y aura soupçon de syphilis, les moyens les plus recommandables à diriger contre le processus sont les suivants : l'ergot de seigle, l'iode de potassium, les pointes de feu, l'électrisation galvanique, la suspension et Lamalou. — Quant aux divers symp-

1. Luys. — *Société médicale des hôpitaux*, 26 décembre 1890.

tômes pris en particulier, ils seront tributaires des moyens palliatifs que nous avons énumérés dans notre troisième paragraphe, et que l'on appliquera dans l'ordre hiérarchique où nous les avons exposés ; parmi eux, l'utilisation de la gymnastique rationnelle suivant la méthode de Frenkel, dirigée contre les troubles moteurs, nous paraît mériter d'être prise en sérieuse considération.

A défaut d'une médication nettement spécifique, le tabes ne manque point, on le voit, de palliatifs efficaces, et nous sommes loin de l'époque où l'on répétait, avec Romberg, qu'on fait plus de mal que de bien aux tabétiques en leur imposant un traitement quelconque.

## CHAPITRE XXVI

### TRAITEMENT DE LA MALADIE DE FRIEDREICH

PAR

G. RAUZIER

Professeur agrégé à la Faculté de Montpellier.

#### I

##### Considérations générales.

La maladie décrite par Friedreich, dans des mémoires successifs parus en 1861, 1863 et 1876, sous le nom d'*ataxie héréditaire*, et dénommée en 1882 par Brousse (de Montpellier) *maladie de Friedreich*, est une affection rare, caractérisée : au point de vue anatomique, par des lésions multiples et systématiques de la moelle ; au point de vue symptomatique, par un mélange de symptômes appartenant les uns au tabes, les autres à la sclérose en plaques ; au point de vue étiologique, enfin, par son début précoce et son caractère familial.

##### A. — SYMPTÔMES.

Le sujet atteint de la maladie de Friedreich « appartient par sa tête à la sclérose en plaques et par la partie inférieure de son corps au tabes » (Charcot). Le tableau clinique consiste essentiellement en « une incoordination lente et progressive des quatre membres, datant de l'enfance et attaquant plusieurs personnes de la même famille, commençant

par les jambes et envahissant le tronc et les bras, finalement la langue, le larynx et les yeux ; n'amenant pas de troubles sensitifs, ni d'anomalies oculo-papillaires, ni de douleurs fulgurantes, ni de paralysie des sphincters » (Ladame).

A. — Les *troubles moteurs* sont essentiellement caractérisés par :

1° De l'*incoordination* et de l'*incertitude* dans les mouvements des membres inférieurs (démarche tabéto-cérébelleuse ou ataxo titubante) et des membres supérieurs ;

2° L'*ataxie statique*, ou instabilité (inquiétude musculaire) au repos, quelquefois accompagnée du signe de Romberg ;

3° Un certain degré de *parésie*, ou plutôt de *faiblesse musculaire* ;

4° Des *mouvements involontaires* : tremblement, mouvements choréiformes ou athétosiformes dans les membres ; mouvements convulsifs dans la face, la tête ou le tronc ; tremblement fibrillaire de la langue. Toutes ces anomalies sont exagérées par la fatigue ou les émotions, et peuvent être atténuées par un effort de la volonté.

La *dysarthrie* peut être rangée dans le même groupe de symptômes ; la parole est lente, embarrassée, mais moins scandée et moins explosive que dans la sclérose en plaques.

B. — La *sensibilité* est habituellement indemne ; les douleurs sont rares et, lorsqu'elles existent, plutôt vagues que fulgurantes ; au point de vue objectif, on a noté quelquefois des hyperesthésies ou des anesthésies.

C. — Comme *troubles sensoriels*, on ne signale guère que le *nystagmus* ; celui-ci a été observé dans 90 p. 100 des cas ; il est habituellement horizontal, quelquefois vertical, oblique ou rotatoire, et s'observe plutôt dans les mouvements volontaires de l'œil qu'au repos ; il donne au regard un aspect vague et étrange. La maladie de Friedreich ne comporte ni paralysies oculaires ni troubles pupillaires<sup>1</sup>.

D. — Les *réflexes* rotuliens sont abolis comme dans le tabes, les réflexes cutanés conservés.

1. Voy. sur l'état de l'œil dans la maladie de Friedreich, le récent article de BURR (*Ann. of ophthalm.*, janv. 1897).

E. — Comme *troubles trophiques*, on note seulement : 1° un pied bot spécial (*pied creux* avec cambrure et tassement exagéré de l'organe dans le sens antéro-postérieur), accompagné d'*hyper-extension des orteils*, surtout du gros orteil, et d'un relâchement des ligaments articulaires; 2° une *déviatio[n] vertébrale*, qui est le plus ordinairement une *scoliose*, à laquelle vient quelquefois se joindre une cyphose ou une lordose.

F. — Il est fréquent d'observer des *troubles vaso-moteurs* (refroidissement, cyanose, œdème des extrémités) et *secrétatoires* (salivation, polyurie, hyperhydrose).

G. — Il n'existe pas de *troubles génito-urinaires* ni de *manifestations organiques*. L'*intelligence* est ordinairement intacte; le *vertige* et la *céphalée* sont les seuls troubles cérébraux que l'on note avec quelque fréquence.

#### B. — ÉVOLUTION.

L'évolution se fait en général de la façon suivante : l'inco-ordination motrice apparaît la première dans les membres inférieurs, où elle évolue progressivement; elle atteint ensuite les membres supérieurs; puis survient le nystagmus, la dysarthrie, la scoliose, le pied bot; enfin, après huit ou neuf ans, l'impotence fonctionnelle est complète, le malade est infirme à jamais.

La MARCHÉ de l'affection est lente, mais fatalement progressive; on peut observer des rémissions prolongées et des aggravations rapides survenant sous l'influence de maladies intercurrentes, surtout de maladies infectieuses; mais il n'y a point à attendre de guérison ou même de rétrocession spontanée. — Par contre, la DURÉE de la maladie est très longue (dans un cas de Vizioli elle s'est prolongée quarante-six ans), et les sujets succombent généralement à une infection intercurrente.

#### C. — ÉTIOLOGIE.

La maladie de Friedreich apparaît, le plus ordinairement, dans l'enfance ou au début de l'adolescence, presque toujours

entre six et quinze ans; elle se développe rarement après seize ans<sup>1</sup> et frappe également les deux sexes. C'est une *maladie familiale* au premier chef, plus encore qu'une maladie héréditaire : dans une même famille elle peut atteindre la plupart des rejetons (7 ataxiques sur 8 enfants dans un cas d'Ormerod), et elle apparaît généralement au même âge chez tous les sujets issus d'une même lignée.

L'hérédité, quand elle existe, peut être directe ou atavique, similaire ou simplement névropathique.

L'hérédosyphilis a été incriminée dans un cas de Raymond<sup>2</sup>; mais, d'autre part, Déjerine a vu la syphilis survenir, chez un sujet, plusieurs années après le début d'une maladie de Friedreich.

Enfin, depuis quelque temps, on fait jouer un certain rôle aux maladies infectieuses<sup>3</sup> (rougeole<sup>4</sup>, coqueluche<sup>5</sup>) dans la genèse, ou tout au moins la provocation, de la maladie de Friedreich.

#### D. — ANATOMIE PATHOLOGIQUE.

Au point de vue anatomique, la maladie est caractérisée au premier abord par une atrophie très marquée de la moelle et la présence d'une méningite rachidienne. Quant à la localisation des lésions dans les divers systèmes de l'axe spinal, elle est encore discutée. Il y a quelques années, on proclamait qu'il s'agissait d'une sclérose mixte ou combinée, portant à la fois sur le cordon postérieur et le cordon latéral. Mais la moderne anatomie ne pouvait admettre sans conteste une atteinte aussi massive, et depuis que les perfectionnements histologiques ont permis de pousser plus loin l'analyse des lésions,

1. BONNUS (*Société anatomique*, janv. 1897) l'a vue débiter à vingt-cinq ans chez tous les membres d'une même famille.

2. RAYMOND. — *Maladies du système nerveux*, 1894, p. 338.

3. LUNZ. — *Gaz. de Bolzine*, mars 1893 (*Rev. des sc. médic.*, t. XLII, p. 595).

4. ORMEROD, MACKENZIE. — *Am. Journ. of the med. sc.*, mars 1894 (*Revue neurologique*, 30 juin 1894, n° 12, p. 361).

5. ROSENBAUM. — *Société de médecine interne de Berlin*, mars 1896 (*Semaine médicale*, 18 mars 1896, p. 117).

on peut classer les altérations décrites en deux catégories, les unes étant universellement admises, les autres encore discutées :

1° Les *altérations constantes* ou *fondamentales*, que l'on observe sur toute la hauteur de la moelle et qui présentent leur maximum à la partie inférieure de cet organe, portent sur :

A. — Les *cordons de Goll* et de *Burdach*, tout le faisceau postérieur en un mot, à l'exception d'une mince bandelette avoisinant la corne postérieure ;

B. — La *colonne vésiculaire de Clarke* ;

C. — Le *faisceau cérébelleux direct* ;

D. — Le *faisceau pyramidal direct* et le *faisceau pyramidal croisé* (d'après Marie, et serait la « zone » du faisceau pyramidal, et non le faisceau pyramidal lui-même, qui serait lésée).

2° Les *altérations inconstantes* et *discutées* sont :

A. — Celle de la *zone de Lissauer* ;

B. — Celle du *faisceau antéro-latéral de Gowers* ;

C. — L'*atrophie des cornes antérieures et postérieures* ;

D. — La *sclérose péripendymaire*.

Les *vaisseaux médullaires*, les *nerfs périphériques* sont quelquefois atteints. — Des lésions du *cervelet* ont été décrites dans quelques cas ; ces dernières ont même été considérées par Luciani, Menzel, Nonne, Senator, dont nous résumerons tout à l'heure la théorie, comme servant de point de départ aux altérations médullaires.

Pour ce qui est de la filiation des lésions, la plupart des auteurs envisagent la maladie de Friedreich comme une *sclérose systématique primitive de la moelle* ; ce serait pour les uns, une *sclérose névroglie pure*, une *gliose* d'origine ectodermique (Déjerine, Letulle) ; pour d'autres, une *sclérose péri-vasculaire* (Blocq, Marinesco). Dans les deux cas il s'agirait d'une *maladie d'évolution* frappant, avec ou sans intervention d'une lésion vasculaire, les faisceaux médullaires à développement tardif.

D'après Senator et quelques savants étrangers, la maladie de Friedreich aurait pour origine une *lésion congénitale du cervelet*, liée à une prédisposition familiale et provoquant une atrophie secondaire et systématique de la moelle, y compris la moelle allongée.

Schultze<sup>1</sup>, plus éclectique, admet plusieurs variétés d'ataxie héréditaire : les cas comme ceux de Senator constitueraient la *forme cérébelleuse* ; il y aurait une *forme cérébro-spinale*, répondant à quelques cas de Menzel ; enfin les cas de Friedreich représenteraient la *forme spinale* de l'affection.

#### E. — DIAGNOSTIC.

Le diagnostic de la maladie de Friedreich doit être fait avec le *tabes*, pur ou associé à la sclérose des cordons latéraux, (*tabes combiné*), la *sclérose en plaques*, la *sclérose cérébrale* avec *athétose double*, la *maladie de Little*, l'*hérédo-ataxie cérébelleuse*. Cette dernière, récemment étudiée par Nonne, Marie<sup>2</sup>, Londe<sup>3</sup>, Brissaud<sup>4</sup>, se distinguerait de la maladie de Friedreich par : 1° la présence de réflexes exagérés et de trépidation épileptoïde ; 2° l'existence habituelle de troubles visuels ; 3° l'absence de pied bot et de scoliose ; 4° sa prédilection pour l'âge adulte ; 5° anatomiquement, enfin, elle serait caractérisée par des lésions cérébelleuses (atrophie du cervelet), non accompagnées d'altérations médullaires.

Au point de vue du *pronostic*, on peut dire de la maladie de Friedreich qu'elle constitue une *infirmité incurable* ; elle ne menace pas l'existence, mais apporte un obstacle définitif à la vie sociale de l'individu.

1. SCHULTZE. — *Berl. kl. Woch.*, 13 août 1894 (*Revue neurologique*, 30 janv. 1895, n° 2, p. 41).

2. MARIE. — *Semaine médicale*, 1893, p. 444.

3. LONDE. — *Thèse de Paris*, 1895.

4. BRISSAUD. — *Maladie de Friedreich et hérédo-ataxie cérébelleuse*, in *Leçons sur les maladies nerveuses*, 1895.

## II

## Traitement.

Quel que soit le point de départ de la lésion, que l'on accepte la théorie vasculaire ou la théorie gliomateuse, que l'affection prenne sa source dans le cervelet ou dans la moelle, du moment où il s'agit d'une *maladie d'évolution*, on peut *a priori* prévoir l'inefficacité du traitement. L'évolution physiologique des tissus ou organes nous est encore trop inconnue dans son essence pour que nous puissions avoir la prétention de suppléer au défaut d'évolution de certains systèmes anatomiques par des moyens empruntés à l'arsenal thérapeutique. Aussi pouvons-nous inscrire en titre de ce paragraphe la phrase suivante de Soca, qui résume encore aujourd'hui le côté pratique de la question : « Le traitement a toujours été inutile, et, même dans les cas où une amélioration passagère a été obtenue, on est rarement en droit de la lui attribuer. » Ribel<sup>1</sup>, dans une thèse récente, n'est pas plus encourageant et condense son programme thérapeutique dans cette courte mais suggestive formule : « Tout traitement est inutile. »

L'indication théorique dominante consiste à fortifier le système nerveux, à favoriser à la fois son fonctionnement et sa nutrition.

Tout d'abord il y a lieu de se préoccuper, dès leur entrée dans la vie, de l'avenir des enfants appartenant à une famille dont quelque membre a déjà été frappé. On s'accorde généralement à *proscrire l'allaitement maternel* ; en effet dans une observation citée par Soca, on voit un seul enfant, sur cinq rejetons d'une même famille, être frappé d'ataxie ; or lui seul avait été nourri par sa mère, tandis que les quatre autres, indemnes, avaient bénéficié d'un allaitement mercenaire. —

1. RIBEL. — *Thèse de Paris*, 1894.

Plus tard, ces candidats à l'ataxie seront soumis à un régime aussi fortifiant que possible ; on prescrira pour eux le plein air, la campagne et des applications hydrothérapiques quotidiennes (frictions alcooliques, ablutions froides, bains salés).

Une fois la maladie installée, on peut avoir recours à deux ordres de moyens, *internes* et *externes* :

A. — La *médication interne* paraît accessoire et nous n'y relevons pas un seul agent auquel on puisse nettement attribuer un bénéfice quelconque. Le *nitrate d'argent* aurait cependant paru réussir dans un cas (Smith). Les autres modificateurs de la nutrition (*chlorure d'or*, *chlorure de potassium*), les toniques (*arsenic*, *huile de foie de morue*, *fer*, *quinquina*, *glycéro-phosphates*), les médicaments nervins proprement dits (*belladone*, *strychnine*, *vératrine*, *antipyrine*, *bromure de sodium*, *ergot*), bien que rationnellement indiqués, se sont toujours montrés inefficaces. Nous ne parlerons ici que pour mémoire des *injections de substances organiques*.

B. — Les *moyens externes* ont paru, dans quelques cas, avoir un peu plus d'efficacité.

L'*hydrothérapie* a été fort préconisée ; on a surtout insisté sur l'emploi des bains salés ; Brousse a recommandé les eaux de Balaruc.

La *suspension*, pour la technique de laquelle nous renvoyons au chapitre du tabes, a paru donner des résultats favorables à Blocq et à Dana<sup>1</sup>.

L'indication de la *gymnastique méthodique*, dont nous exposons le principe et le détail au chapitre du tabes, se retrouve dans la maladie de Friedreich ; comme chez l'ataxique, elle a pour principale raison d'être la prédominance des troubles moteurs.

Par contre, les *pointes de feu* et les divers agents de *dérivation* qui ont été conseillés n'ont pas ici d'indication rationnelle, puisqu'il paraît établi que nous n'avons point affaire à une maladie inflammatoire, mais bien à un arrêt de développement.

1. DANA. — *Medical Record*, 13 mars 1889.

L'électricité sera utilisée, en vue de son action trophique, sous forme de *courants continus*. On a conseillé l'application, trois fois par semaine, de courants stables et labiles le long de la colonne vertébrale; leur intensité ne doit pas dépasser 10 à 15 milliampères, et le contact se fait au moyen de larges électrodes. Ladame a publié un cas favorable.

Le *massage* a été récemment préconisé par Zabudowski<sup>1</sup>, qui l'associe à des mouvements actifs, passifs ou *doubles* (c'est-à-dire accompagnés d'une résistance calculée).

Le port habituel d'un *corset orthopédique* sera indiqué dans les cas de scoliose accentuée.

Enfin, si l'incoordination dépasse certaines limites et rend la marche impossible, on peut avoir recours aux *appareils de contention*, en particulier à ces cadres mobiles dont on se sert dans le tabes et qui obvient dans certaines limites aux inconvénients de l'ataxie des membres inférieurs<sup>2</sup>.

1. ZABLUDOWSKI. — *Société de médecine berlinoise*, 22 juillet 1896, et *Vratch*, 1896, n° 14 (*Revue neurologique*, 30 nov. 1896, n° 20, p. 618).

2. BAUMEL. — *Leçons cliniques sur les maladies des enfants*, 1893.

## CHAPITRE XXVII

### TRAITEMENT DE LA SCLÉROSE EN PLAQUES

PAR

HENRY MEIGE

Secrétaire de la rédaction de la *Revue neurologique*.

#### I

##### Considérations générales.

Lorsque Charcot, il y a vingt ans et plus, donna de la sclérose en plaques la description demeurée classique aujourd'hui, en abordant le chapitre du traitement, il dut faire sincèrement aveu d'incompétence :

« Le temps n'est pas venu encore, disait-il, où cette question pourra être abordée sérieusement. Je ne puis vous parler que de quelques essais tentés jusqu'à ce jour, et dont les résultats, malheureusement, se sont montrés, en général, peu favorables. »

Cet aveu renfermait implicitement l'espoir que de nouvelles tentatives seraient un jour plus fructueuses.

Il est pénible d'avouer qu'aucun progrès sérieux n'a été fait dans cette voie, car nous sommes aujourd'hui aussi désarmés en face de la sclérose multiloculaire qu'on l'était jadis.

On ne possède aucun moyen d'enrayer sa marche lentement progressive, et l'extrême variété des agents thérapeutiques usités tour à tour, pour pallier aux accidents de la maladie, n'a fait que démontrer l'inanité de chaque essai. Bref, la thérapeutique reste impuissante à combattre les localisations disséminées sur toute la hauteur de la névraxe.