Raymond (1), au centre d'un trépied dont les trois angles seraient occupés par le tabes dorsalis, la sclérose en plaques et l'ataxie cérébelleuse.

A l'autopsie, la moelle est grêle et présente surtout une atrophie de sa circonférence postérieure. La dégénérescence s'étend aux cordons de Goll dans toute leur étendue, aux cordons de Burdach, surtout dans leur partie interne, aux colonnes de Clarke, dont le fin réseau nerveux est atrophié ainsi que la plupart des cellules, aux faisceaux cérébelleux directs et aux faisceaux de Gowers. Les altérations, qui atteignent leur maximum au niveau du renflement lombaire, vont en diminuant de bas en haut et se perdent en général dans le bulbe. Les racines postérieures sont atrophiées, mais beaucoup moins que dans le tabes, ce qui établirait, d'après Letulle et Vaquez, une différence très nette entre l'ataxie héréditaire et l'ataxie vulgaire.

La maladie commence toujours par les membres inférieurs.

Les *désordres de la marche* sont caractérisés par une incoordination motrice qui, comme dans le tabes, se révèle d'abord dans les mouvements compliqués, tels que la course, l'ascension d'un escalier ou en faisant un demi-tour. Les mouvements des jambes dans la marche sont moins désordonnés que dans le tabes. En même temps, il y a ataxie cérébelleuse, c'est-à-dire marche titubante et festonnante. Le signe de Romberg (augmentation de l'ataxie par l'occlusion des yeux) est moins constant que dans l'ataxie vulgaire. Par contre, l'ataxie statique existe toujours; les membres soulevés et fixés dans l'extension, le malade étant couché, présentent des oscillations en tous sens qui empêchent de les maintenir dans cette position.

La perte des réflexes tendineux du genou est constante.

Au bout d'un certain nombre d'années et parfois seulement à une époque avancée, l'incoordination s'étend symétriquement aux mains et rend impossible l'exécution des mouvements délicats. La main, pour saisir les objets, plane d'abord, puis exécute un mouvement de préhension brusque et maladroit.

A ces symptômes tabétiques viennent se joindre habituellement dès le début des déformations osseuses caractéristiques pour la maladie de Friedreich; ce sont la *scoliose* dorsale à convexité dirigée à droite, et le *pied bot* varus équin avec hyperextension des orteils; le gros orteil surtout est parfois relevé à angle droit sur le dos du pied.

L'*embarras de la parole* ne manque presque jamais; c'est une manifestation précoce; le malade a la voix monotone et scandée de la sclérose en plaques.

Le *nystagmus* est l'unique symptôme observé du côté des yeux dans l'ataxie héréditaire. Il est bilatéral et transversal; il ne se manifeste en général que lorsque le regard se déplace; c'est un symptôme tardif et inconstant.

(1) Raymond, Leçons cliniques, t. III, 1898, p. 360.

Le myosis et le signe d'Argyll Robertson n'existent pas dans l'ataxie héréditaire.

On observe parfois des *douleurs* fulgurantes et une *perte de la sensibilité profonde* (muscles et articulations), tandis que la sensibilité tactile est conservée, au moins pendant les premières périodes.

Il n'est pas rare de voir se développer, dans la dernière période, de la rétention d'urine.

Quelques-uns des symptômes de la maladie de Friedreich font parfois défaut et l'on observe des *formes frustes* de cette affection. C'est ainsi que Raymond signale le cas d'un garçon de quinze ans chez lequel le nystagmus et le pied bot manquaient, mais où l'ataxie héréditaire était cependant reconnaissable aux troubles de l'équilibre, de la motilité, etc.

La marche de la maladie est lentement progressive; elle présente quelquefois des temps d'arrêt. La mort est presque toujours le résultat d'une autre affection; un malade que nous avons observé a néanmoins succombé à une attaque de paralysie respiratoire qui paraissait de nature bulbaire.

HÉRÉDO-ATAXIE CÉRÉBELLEUSE.

L'hérédo-ataxie cérébelleuse, décrite en 1893 par Marie (1) et dont on connaît actuellement une vingtaine d'observations (2), n'est pas à proprement parler une maladie infantile, puisque presque toujours elle n'a apparu qu'après vingt ans. C'est tout à fait exceptionnellement qu'on l'a vue survenir à dix ans et même plus tôt. Le caractère familial en est très accentué; Sänger-Brown a trouvé vingt et une personnes atteintes dans cinq générations successives de la même famille, mais il ne donne de renseignements précis que sur six à huit d'entre elles; la maladie peut sauter une ou plusieurs générations et paraît se transmettre plus souvent par la mère que par le père.

Voici comment Marie résume les symptômes de l'hérédo-ataxie cérébelleuse : « Le début se fait ordinairement par l'apparition lente et progressive d'une incertitude plus ou moins marquée des jambes pendant la station et pendant la marche. Parfois cependant on a noté, comme premiers phénomènes, des douleurs fulgurantes ou non, dans les jambes et dans les lombes. Puis, en un espace de temps variable, qui est ordinairement de un à trois ans, l'incertitude des

(1) Marie, *Sem. méd.*, 1893, p. 444.

(2) Londe, *Thèse de Paris*, 1895. On trouve dans ce travail la liste des cas connus. Ce sont ceux de Fraser (2 obs.), Nonne (3 obs.), Sänger-Brown (6 obs.), Klippel et Durante (3 obs.), Brissaud et Londe (1 obs.), Londe (2 obs.).

mouvements atteint aussi les mains. A peu près à la même époque, surviennent des troubles de la parole et de la vision. Un autre phénomène à signaler est celui qui consiste dans la conservation et assez souvent dans l'exagération des réflexes rotuliens; quelquefois il existe d'autres phénomènes spasmodiques. Parfois on note une certaine faiblesse mentale. Quant aux troubles de la déglutition, des sphincters génito-urinaires, s'ils se montrent dans certains cas, c'est d'une façon exceptionnelle. La maladie est essentiellement progressive, mais peut présenter des rémissions. Elle n'amène pas la mort; celle-ci survient à l'occasion d'une maladie intercurrente, dans un âge souvent assez avancé; cette maladie intercurrente terminale frappe surtout le poumon. »

Le caractère cérébelleux de l'ataxie est bien mis en lumière par l'examen des malades au lit, qui révèle l'absence de toute incoordination tabétique.

La démarche est titubante, ébrieuse; les malades accusent une sensation de fatigue continuelle.

On observe habituellement de l'embarras de la parole, qui, lente d'une façon générale, se précipite par moments en faisant pour ainsi dire explosion; l'émission des mots est saccadée et non scandée, comme dans la sclérose en plaques. Elle est généralement sourde, gutturale et monotone.

On a constaté en outre du tremblement de la tête s'exagérant pendant l'émotion et dans la station, parfois du tremblement de la langue (Klippel et Durante), des secousses choréiformes dans les membres supérieurs, ainsi que des troubles de la mimique consistant en une exagération des contractions des muscles de la face, surtout manifeste pendant l'émission de la parole. Les troubles visuels ont manqué dans un certain nombre de cas; ils existent dans les formes typiques et consistent dans une atrophie papillaire bilatérale, souvent légère, parfois complète, avec réactions pupillaires paresseuses ou abolies à la lumière, mais conservées pour l'accommodation (signe d'Argyll Robertson).

Chez la plupart des malades, on a noté des secousses nystagmiformes des yeux, comparables aux secousses choréiformes des membres, et parfois des paralysies ou parésies oculaires (paralysie du droit externe et ptosis).

Les autopsies ont montré que le cerveau et la moelle étaient sains et que la lésion caractéristique de la maladie de Marie est une atrophie du cervelet, qui dans un cas de Fraser était réduit de moitié; cette atrophie porte principalement sur la substance grise.

Tabes spasmodique familial (1).

Strümpell (2) a décrit en 1880, sous le nom de *paraplégie spasmodique familiale*, une maladie qui se rapproche beaucoup par la plupart de ses symptômes du tabes spasmodique, et par d'autres de la sclérose en plaques; il en a publié en 1887 un cas à l'autopsie duquel il a constaté une sclérose combinée primitive des faisceaux pyramidaux, du faisceau cérébelleux direct et des cordons de Goll. Freud (3) a décrit un cas de diplégie familiale et héréditaire, qu'il sépare avec raison de la paralysie cérébrale infantile. Lorrain (4) a réuni 29 observations de la même affection, dont deux personnelles.

La maladie est plutôt familiale qu'héréditaire. Elle débute le plus souvent entre huit et quinze ans, au même âge en général pour les enfants d'une même génération. Newmark (5) rapporte les cas d'un frère, d'une sœur et d'un cousin germain qui furent atteints d'une paraplégie spastique dans le cours de la seconde année; chez d'autres membres de la même famille en apparence sains, il observa une exagération des réflexes tendineux. Dans une autre famille avec huit enfants, trois frères étaient atteints de la même affection.

La maladie peut évoluer sous les traits du tabes spasmodique limité aux membres inférieurs; on constate au début de la faiblesse musculaire amenant des chutes fréquentes, plus tard la marche spastique, le pied varus équin, l'exagération du réflexe rotulien, la trépidation épileptoïde; d'autres fois les manifestations de la sclérose en plaques accompagnent celles du tabes, et on observe le tremblement intentionnel des membres supérieurs, la parole monotone et scandée, le nystagmus et plus rarement l'amblyopie.

L'absence de troubles de la sensibilité et de l'intelligence est la règle; cependant cette dernière était atteinte dans les cas de diplégie cérébrale rapportés par Freud.

On a observé des formes de transition à l'idiotie amaurotique (Freud, Sachs), à l'hérédo-ataxie cérébelleuse et à la maladie de Friedreich [Higier (6), Drechsfeld (7), Haushalter (8)].

Névroses.

Le nombre des maladies héréditaires ou familiales serait considérable, si l'on y comprenait, ce qui serait logique, l'épilepsie, l'idiotie,

(1) Nous préférons ce nom plus général à celui de *paraplégie spasmodique*, puisqu'il permet d'englober les diplégies cérébrales familiales.
(2) Strümpell, *Arch. für Psych.*, 1880, t. X, p. 711.
(3) Freud, *loc. cit.*, 1897, p. 254.
(4) P. Lorrain, *Thèse de Paris*, 1898.
(5) Newmarck, *Amer. Journ. of med. sc.*, 1893, p. 432.
(6) Higier, *Deutsche Zeitschr. für Nervenheilk.*, 1897, t. IX, p. 1.
(7) Drechsfeld, *Med. Times and Gaz.*, 9 juin 1878.
(8) Haushalter, *Revue de méd.*, 1895, p. 434.

la folie, maladies dans lesquelles l'hérédité directe ou indirecte joue un rôle considérable et où son influence se fait souvent sentir dès l'enfance. Toutes les manifestations de la dégénérescence nerveuse sont essentiellement héréditaires, mais ce serait trop étendre la signification du mot : maladies familiales.

Nous nous bornerons à en citer quelques-unes qui rentrent jusqu'à nouvel ordre dans les troubles fonctionnels dynamiques.

La **chorée héréditaire** d'Huntington est une maladie essentiellement familiale, mais qui ne se manifeste guère qu'à l'âge adulte ou dans la vieillesse.

Le **paramyoclonus multiplex** de Friedreich et les diverses myoclonies (maladie des tics, géniospasme, chorée saltatoire, chorée électrique), sont souvent familiales ou se développent sur un terrain héréditaire. Unverricht (1) a publié deux observations de paramyoclonus multiplex familial ; dans la première, quatre sœurs et un frère, dans la seconde trois frères étaient atteints de cette affection.

On a cité plusieurs cas de **goitre exophtalmique** familial ou héréditaire chez les enfants. Jaccoud a vu huit enfants de la même génération atteints de cette maladie, ainsi que cinq enfants de l'un des membres de la génération précédente.

Le **tremblement héréditaire** a été observé par Dana (2) dans cinq générations successives où il atteignit 95 personnes de la même famille. Eulenburg (3) raconte le fait d'un médecin atteint de tremblement congénital, qui l'avait transmis sous une forme intensive à sa fille, âgée alors de six ans, et qui l'avait hérité lui-même de son grand-père maternel.

MALADIE DE THOMSEN.

Nous décrirons avec un peu plus de détails une névrose essentiellement familiale, la myotonie congénitale ou maladie de Thomsen.

Thomsen (4) a décrit le premier cette maladie, dont il était atteint, ainsi que plus de vingt membres de sa famille. Erb (5) en rapporte vingt-sept observations dans sa monographie de 1886. Depuis lors, Süsskand (6) en a recueilli douze autres.

Cette affection peut atteindre pour la première fois plusieurs enfants d'une même génération ou bien est transmise par hérédité directe d'une génération à l'autre, ou parfois en sautant une génération.

(1) Unverricht, *Die Myoclonie*, Leipzig, 1891, et *Deutsche Zeitschr. für Nervenheilk.*, 1895, t. VII, p. 32.
(2) Dana, *Amer. Journ. of med. Sc.*, oct. 1887.
(3) Eulenburg, art. Tremor, in *Ziemssen's Handwörterbuch. der Spec. Path. u. Ther.*
(4) Thomsen, *Arch. für Psych.*, 1876, t. VI, p. 702.
(5) Erb, *Die Thomsen'sche Krankheit.*, Leipzig, 1886.
(6) Süsskand, *Zeitschr. für klin. Med.*, 1894, t. XXV, p. 91.

Son apparition dans le premier âge démontre, même pour les cas sporadiques, une prédisposition congénitale.

Les garçons sont pris trois fois plus souvent que les filles.

La myotonie, symptôme caractéristique de la maladie de Thomsen, consiste dans un spasme musculaire qui se produit au début des mouvements volontaires et transforme la contraction en une contracture tétanoïde, qui diminue et cesse bientôt si l'exercice musculaire continue. Le phénomène peut se produire pour tous les muscles volontaires, mais il est surtout marqué aux extrémités ; ainsi, on s'en aperçoit, à son détriment, en donnant la main à un malade atteint de cette affection ; le shake-hands traditionnel se transforme en une poignée de la main de marbre du « Commandeur ». Au moment de manger, l'enfant reste parfois quelques secondes la bouche ouverte ; la première goutte d'eau avalée provoque un sentiment de constriction dans le pharynx. Parfois, quand le malade ferme les yeux, il a de la peine à les rouvrir. Au moment où il étend la jambe vigoureusement, il ne peut plus la fléchir pendant un instant ; de là une certaine raideur au début de la marche, qui disparaît après quelques pas. C'est au moment du début de l'action musculaire ou du changement brusque de direction des mouvements que le spasme est le plus accentué. Toute émotion ou impression brusque l'augmente également ; ainsi Thomsen raconte que lorsqu'il était à l'école et qu'il entendait sonner la cloche de rentrée des classes pendant la récréation, il était cloué sur place par une raideur musculaire généralisée et tombait par terre.

L'examen révèle chez ces malades une hypertrophie générale de tous les muscles, dont la forme athlétique pourrait induire en erreur et faire croire parfois à une paralysie pseudo-hypertrophique. Les muscles ont à la palpation une consistance plus grande qu'à l'état normal. Leur irritabilité mécanique et électrique est augmentée ; Erb a montré que le courant faradique ainsi que le courant galvanique déterminent des contractions musculaires, lentes, paresseuses, qui peuvent persister de cinq à trente secondes après la cessation du courant.

La marche de la maladie de Thomsen est toujours la même ; cette affection débute dès l'âge le plus tendre et atteint son apogée à la puberté ; à partir de ce moment, elle reste stationnaire indéfiniment.

CHAPITRE XV

ÉCLAMPSIE.

On désigne sous le nom d'*éclampsie* une névropathie essentielle aiguë et passagère, caractérisée par des accès de convulsions par-