

des plus fâcheuses. La maladie de Thomsen peut montrer des phases d'arrêt et même d'amélioration, mais elle ne guérit point. Il est vrai qu'elle ne paraît en aucune façon capable d'abrégier la vie. Ce n'est, en somme, qu'une infirmité, mais cette infirmité est incurable.

Anatomie pathologique. Nature. — Thomsen considérait la maladie qu'il a décrite comme dépendant d'une « disposition psychique héréditaire »; Seeligmüller supposait des lésions de la moelle, d'autres admettaient qu'il s'agissait d'une névrose. Bernhardt, Strümpell, Ballet et Marie croyaient à une myopathie proprement dite : c'est l'opinion que l'anatomie pathologique tend à confirmer. D'une part plusieurs auteurs, examinant des fragments de muscles empruntés à un sujet vivant, ont découvert des lésions musculaires bien caractérisées, et d'autre part on n'a trouvé à l'autopsie d'un malade atteint de maladie de Thomsen et présentant ces lésions musculaires, aucune lésion des centres ni des nerfs périphériques (Dejerine et Sottas)⁽¹⁾.

Les altérations histologiques des muscles ont été décrites par Erb, et retrouvées par divers observateurs, parmi lesquels Déléage et Onanoff. Les fibres musculaires sont hypertrophiées, leurs noyaux ont proliféré, augmentant à la fois de volume et de nombre; une substance homogène ou finement granuleuse tend à remplacer le protoplasma normal, la striation transversale devient moins nette, des vacuoles se forment. En somme, « il existe dans la maladie de Thomsen une hypertrophie de la substance non différenciée (protoplasma et noyaux) et une atrophie des fibres musculaires. Le tissu conjonctif interstitiel paraît ne jouer aucun rôle dans ces altérations, car il est à peine légèrement hyperplasié. Ces altérations dépendent d'une persistance de la forme embryonnaire de la fibre musculaire » (Déléage). Ajoutons que Babes et Marinesco ont décrit des lésions des plaques motrices terminales.

Bechterew⁽²⁾ admet qu'il s'agit d'un trouble des échanges organiques dans le tissu musculaire, que permettrait de supposer l'analyse des urines.

D'après ce qui précède, la maladie de Thomsen paraît être une myopathie parenchymateuse; elle formerait un groupe distinct parmi les myopathies familiales, où prédominent généralement les altérations interstitielles.

Elle est caractérisée par une augmentation du sarcoplasma dans la fibre musculaire, par rapport à la substance anisotrope. Or, les caractères de la contraction musculaire dans la maladie de Thomsen, correspondent à la modalité spéciale de contraction du sarcoplasma étudiée par Botazzi, Joteyko; Léopold Lévi a attiré l'attention sur ce point. Le syndrome myotonique serait lié soit à l'hypergenèse sarcoplasmique, soit, dans certains cas, à une simple exaltation de la fonction sarcoplasmique (excitation des centres nerveux commandant le tonus musculaire).

Traitement. — Le massage et une gymnastique rationnelle ont paru avoir quelque efficacité. La faradisation, la galvanisation généralisée, le bain électrique, la galvanisation des centres nerveux, sont recommandés par Erb.

Les médicaments essayés jusqu'aujourd'hui n'ont fourni aucun résultat.

L'essentiel, en somme, consiste à signaler au malade, en lui recommandant de les éviter, les circonstances capables d'aggraver son mal, notamment l'exposition au froid et l'exercice musculaire immodéré.

⁽¹⁾ Soc. de biologie, 24 juin 1895.

⁽²⁾ Neurol. Centralbl., n° 5, p. 98, 1900.

PARALYSIE AGITANTE

Par HENRI LAMY

Médecin des hôpitaux de Paris.

La paralysie agitante est aujourd'hui universellement connue sous la dénomination de *maladie de Parkinson*, du nom de l'auteur anglais qui le premier l'a décrite (1817).

A la suite du mémoire de Parkinson, cette maladie fut signalée à plusieurs reprises, dans la première moitié du XIX^e siècle, par les médecins anglais principalement. En France, G. Sée en parle d'une façon explicite à propos du diagnostic avec la chorée (1851); Trousseau, dans ses Cliniques, la différencie du tremblement sénile, et en rapporte plusieurs cas typiques. Mais ce sont surtout les travaux de Charcot et de ses élèves (Ordenstein, Boucher, Blocq, Berbez, Béchet, etc.), qui ont contribué à vulgariser et à étendre les notions précises que nous possédons aujourd'hui sur cette maladie : au point de vue clinique au moins. Car au point de vue pathogénique et anatomique, comme nous le verrons, nous sommes encore aujourd'hui dans l'incertitude la plus complète à l'égard de cette affection, pourtant si banale, et qui a fait l'objet de minutieuses recherches : les uns persistant à la considérer comme une *névrose* (de Grazia, Grasset et Rauzier) — les autres cherchant à la rattacher à une localisation organique, soit *spinale* (Demange, Dubief, Dana, Redlich, Ballet et Faure, Caterina), soit *sous-thalamique* (Brissaud, Scherb), soit *périphérique* (Blocq, Schwenn) — ou bien voulant y voir une dystrophie d'origine *thyroïdienne* (Moebius, Lundborg).

Symptômes. — Dans sa forme typique, et lorsque les symptômes en sont au complet, la maladie de Parkinson est une des affections les plus caractéristiques qui soient; à tel point que le diagnostic peut être fait au premier coup d'œil. Le sujet, qui a généralement dépassé la quarantaine, attire l'attention dès l'abord, non seulement par son *tremblement*, mais aussi par sa *démarche*, et l'ensemble de son *maintien*. La description qu'en a donnée Charcot est restée classique.

La tête inclinée en avant et comme soudée au corps, le dos voûté, le malade s'avance tout d'une pièce, à petits pas précipités, tandis que ses membres supérieurs, agités d'un tremblement rythmique incessant, se tiennent à demi fléchis le long du corps, sans se balancer d'avant en arrière comme chez un sujet normal en marche (fig. 94 et 95).

Vient-on à l'interpeller par derrière, au lieu de tourner la tête, il fait volte-face avec lenteur. Les yeux fixes et grands ouverts, sans clignement de pau-

pières, les traits du visage immobiles et comme figés, il a un air étonné ou stupide, souvent empreint d'une certaine angoisse. Potain avait coutume de dire que cet ensemble répondait à « l'expression de la peur figée. » Si l'on vient à lui offrir un siège, il s'assied lentement, comme avec précaution, au bord de

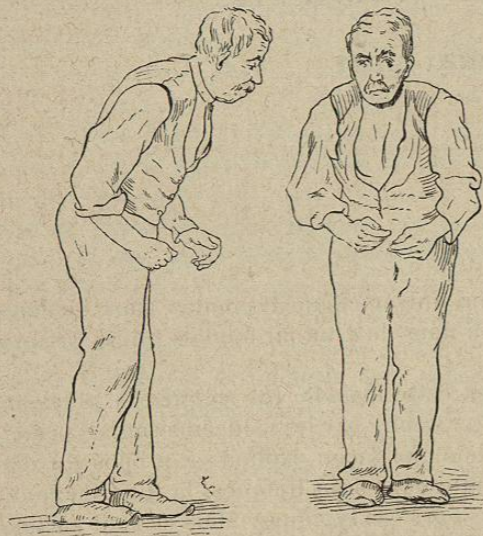


FIG. 94 et 95 (d'après Gowers). — Attitude générale du corps pendant la marche; type ordinaire, en flexion.

sa chaise, et reste le tronc penché en avant, les mains reposant sur les genoux, comme s'il était toujours prêt à se lever. Le pied, portant sur le sol par sa pointe seulement, se met alors à trembler sur le même rythme que la main. Chaque symptôme mérite d'être analysé en détail.

A) Troubles moteurs. — 1° TREMBLEMENT. — Il peut être généralisé, mais il occupe surtout les membres et prédomine aux extrémités. Il a pour caractères : d'être régulier comme amplitude et comme rythme, d'être formé d'oscillations peu étendues, et relativement lentes (5 à 8 par seconde), intermédiaires entre les oscillations menues et vibratoires du goitre exophtalmique, et celles de la sclérose

en plaques, irrégulières et de grande étendue (fig. 96).

Il existe toutefois à cet égard des variations individuelles sur lesquelles Alquier a insisté (*Thèse*, Paris 1905); ainsi le tremblement est parfois menu et rapide; ou bien il est peut-être très lent et d'une grande amplitude, comme dans les mouvements de l'athétose. Par la méthode graphique, on peut mettre en évidence la régularité remarquable de ce tremblement (Magnol).

Aux membres supérieurs, où il prédomine en général, il est tout à fait caractéristique : ce sont surtout la main et les doigts qui tremblent. Ceux-ci exé-

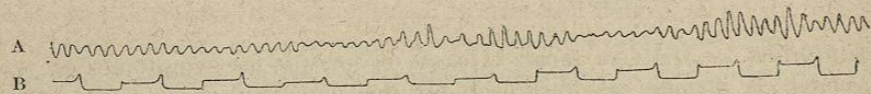


FIG. 96 (d'après Blocq et Marinesco). — A, tracé du tremblement de la main au repos, recueilli au moyen d'un tambour placé sur le dos de la main. — B, tracé du temps, en secondes. On constate : 1° la lenteur relative du tremblement (5 à 4 oscillations doubles par seconde); 2° sa régularité assez grande comme rythme et comme amplitude.

cutent tous à la fois des mouvements alternatifs de flexion et d'extension dans leurs articulations métacarpo-phalangiennes : mouvement que l'on a comparé à celui des joueurs de tambourin. Ou bien le tremblement est limité au pouce et à l'index, le premier étant en opposition avec le second, comme dans l'acte de rouler une boulette, d'émietter du pain, de faire une cigarette, etc., suivant les comparaisons en usage. La main exécute parfois sur le même rythme des oscillations autour du poignet, dans le sens de la flexion, de l'adduction; ou bien des mouvements alternatifs de pronation et de supination. Le tremblement

va en diminuant de l'extrémité à la racine du membre; ainsi l'avant-bras, le bras et l'épaule n'y participent point en général, sauf quand il subit une exagération du fait d'une circonstance passagère, comme une émotion.

Aux membres inférieurs, même prédominance vers les extrémités; toutefois les mouvements des orteils sont peu évidents. Le pied oscille autour de l'articulation tibio-tarsienne; quand le sujet est assis, la pointe du pied touchant le sol, le rythme du tremblement est indiqué par un tapotement régulier du talon isochrone aux mouvements des doigts (mouvement de pédale). Ce mouvement rappelle tout à fait celui de la trépidation épileptoïde avec laquelle on pourrait le confondre, d'autant mieux qu'il est parfois provoqué ou exagéré, comme celle-ci, par le redressement brusque de la pointe du pied (*faux clonus*: Franck de Moscou). On peut observer des contractions rythmiques dans les muscles de la cuisse (fléchisseurs, adducteurs).

Il n'est pas jusqu'aux muscles du *tronc*, où des contractions semblables n'aient été rencontrées : ceux du dos en particulier; tandis que les muscles du ventre seraient toujours indemnes (Gowers). On admet comme règle à peu près absolue que la *tête* ne tremble point pour son propre compte : Charcot a insisté sur ce point. Mais elle est parfois ébranlée par le tremblement des membres, quand celui-ci est violent. Toutefois, les muscles de la face sont assez souvent le siège de contractions rythmées, en particulier ceux des lèvres et de la mâchoire inférieure; le malade paraît marmotter « une litanie interminable » (Brissaud). On a noté aussi une légère trémulation des paupières.

Le tremblement offre un caractère de la plus haute importance, qui n'avait point échappé à Parkinson, c'est de se produire surtout *au repos*. Dans les mouvements intentionnels, il s'atténue au point de disparaître, au moins au début du mouvement et pendant un certain temps. Si l'effort se prolonge, il apparaît de nouveau, pendant la contraction même. Cette particularité explique que les malades puissent exécuter sans trop de maladresse la plupart des actes courants, pourvu qu'ils n'exigent pas un effort trop prolongé. Certains sujets, dont les mains sont agitées d'un tremblement intense au repos, sont parfaitement capables d'enfiler une aiguille, par exemple. Toutefois, avec les progrès de la maladie, le tremblement finit par persister pendant les mouvements volontaires; quelquefois même il s'exagère pendant ceux-ci.

Fait assez particulier, un certain nombre de parkinsonniens disent éprouver une sorte de vibration ou de « battement intérieur », qui correspond comme rythme à leur tremblement. Ils éprouvent ce phénomène surtout, il est vrai, dans les parties qui tremblent d'habitude, alors que le tremblement est empêché par une cause quelconque (attitude, contraction volontaire); mais quelquefois ils disent l'avoir ressenti dès le début de la maladie, alors que le tremblement n'était pas appréciable. Certains malades m'ont assuré qu'ils éprouvaient cette sorte de vibration intérieure « par tout le corps ».

L'*écriture* est presque toujours difficile, et les lettres tracées sont altérées par le tremblement. Généralement fines et assez régulières dans leur ensemble, au moins chez les individus qui ont une écriture courante, elles sont formées de traits sinueux ou de lignes brisées qui dénotent le tremblement des doigts contenu par un effort de volonté. Il faut parfois la loupe pour constater ces détails : les oscillations se voient principalement sur les traits verticaux (Alquier). Au bout de quelques instants, les caractères

tracés deviennent graduellement plus petits, et, finalement l'écriture se réduit à une ligne tremblée tout à fait illisible. A une période avancée de la maladie, le sujet est d'ailleurs souvent incapable de tenir la plume.

Le tremblement cesse pendant le sommeil et sous le chloroforme. Il s'exagère sous l'influence des émotions et de la fatigue. Au contraire, il s'atténue sous l'influence d'une trépidation continue; et la plupart des malades éprouvent, à cet égard, un véritable soulagement pendant les voyages en chemin de fer.

2° RIGIDITÉ MUSCULAIRE. — Charcot donnait le pas à ce symptôme sur tous les autres; il est en effet le plus constant, et c'est lui qui donne surtout à la maladie de Parkinson sa physionomie particulière. La rigidité existe, non-seulement dans les parties affectées de tremblement, mais aussi dans les muscles qui n'y participent point, comme ceux du cou, par exemple: le sterno-mastoïdien forme une saillie dure et tendue.

Les attitudes qui en résultent sont celles de la flexion moyenne, aussi bien dans les différents segments du corps qu'au niveau des membres. Les doigts, rapprochés au contact, sont fléchis à angle droit sur leurs métacarpiens, les deux dernières phalanges dans l'extension; le pouce reste étendu et appliqué sur le côté externe de l'index, dans la position de la main tenant une plume pour écrire. On note assez souvent la déviation « en coup de vent » de tous les doigts vers le bord cubital, comme dans le rhumatisme chronique. L'avant-bras est fléchi à angle droit sur le bras, les mains se tenant à la hauteur de la ceinture. P. Richer et H. Meige insistent sur la contraction du long supinateur qui forme comme une corde tendue; le biceps est également contracté, bien que l'attitude ordinaire de l'avant-bras soit la pronation.

C'est également à la rigidité musculaire qu'il faut attribuer la flexion du corps en avant, l'attitude voûtée, les déviations de la colonne vertébrale dont le type habituel est la cyphose (Sicard et Alquier). Les attitudes en flexion ne sont d'ailleurs point les seules observées: le type en extension n'est point très rare (fig. 97 et 98). La tête est portée en arrière; au

lieu de la cyphose habituelle, il existe alors une lordose rachidienne due à la prédominance dans la rigidité des extenseurs du tronc (Sicard et Alquier). Béchét a signalé la flexion latérale du cou, simulant le torticolis.

Pour invariables qu'elles paraissent, ces attitudes n'en sont pas moins possi-



FIG. 97. — Type d'extension (d'après Richer, in Thèse de Béchét).

P. Richer
22 Juin 88

bles à modifier: on éprouve, en redressant les membres, une résistance soutenue que Blocq comparait à celle de la rigidité cadavérique, et qui, d'après lui, donne une sensation différente de la contracture spasmodique vulgaire, celle des vieux hémiplegiques, par exemple. Contrairement à celle-ci, la rigidité parkinsonnienne ne disparaît ni par la bande d'Esmarch, ni sous le chloroforme.

Avec les progrès de la maladie, la correction passive des attitudes devient de plus en plus difficile, voire même impossible; les muscles prennent une dureté ligneuse qui dénote leur envahissement par la sclérose.

P. Richer et H. Meige ont signalé de petites vibrations continues, appréciables à l'œil, quand on examine de près les muscles. Indépendantes du tremblement avec lequel d'ailleurs elles ne sont pas synchrones, elles sont dues à des contractions fibrillaires incessantes. Celles-ci semblent être, suivant ces auteurs, la cause de la rigidité, qu'elles maintiennent par l'effort continu d'un certain nombre d'entre elles.

Le facies, le « masque parkinsonnien » est tout à fait typique. Ce qui le caractérise dans son ensemble, c'est l'impassibilité, l'immobilité des traits, conséquence de la rigidité des muscles de la face. Cette particularité donne parfois à la physionomie un air de tranquillité et de dignité majestueuse (Hirt). Quant au sentiment qu'elle



FIG. 99 (d'après P. Richer, in Thèse de Béchét).
Facies parkinsonnien.

exprime, on ne saurait dire qu'il est le même chez tous les sujets: c'est l'étonnement, la surprise (fig. 99), la frayeur, l'attention ou l'hébététe. Mais on peut dire qu'il est à peu près toujours le même pour le même individu, quelles que soient les émotions intérieures qu'il ressent.

P. Richer fait remarquer que cette variabilité dans l'expression d'un sujet à l'autre tient uniquement à la mobilité relative du front qui se creuse de rides, tandis que le reste du visage en est dépourvu. La fixité étonnante du regard, l'éclat des yeux sont dus sans nul doute à la rigidité des muscles oculaires; il en est de même de la difficulté des mouvements associés des yeux, des spasmes de l'accommodation signalés par Kœnig.

Enfin il faut encore attribuer à la raideur du système musculaire certaines particularités des mouvements volontaires et de la démarche. Ces malades sont avars de leurs gestes; ils semblent ne se déplacer et n'exécuter les actes les plus simples qu'à regret. Tous



FIG. 98. — Type d'extension extrême, avec renversement du tronc en arrière (d'après Richer, dessin demi-schématique, in Thèse de Béchét).

leurs mouvements se font avec une *lenteur* remarquable, et, sinon avec maladresse, au moins avec un embarras évident. Le début de l'acte volontaire, la « mise en train » est surtout difficile; on a dit que ces sujets étaient comme « soudés, empalés ». Il en est ainsi surtout le matin au réveil. Leur *parole* est lente; leur *voix*, sourde, monotone, aussi peu influencée par les émotions que l'expression de leur visage : parfois la parole est légèrement saccadée, lorsque tout le corps est agité de secousses violentes.

Leur *démarche* a frappé tous les observateurs. « Si le malade veut avancer, dit Parkinson, il se porte sur la partie antérieure des pieds et sur les orteils; et, en danger de tomber à chaque pas sur la face, il se voit contraint d'adopter



FIG. 100. — Propulsion et festination dans la maladie de Parkinson (d'après une épreuve cinématographique recueillie dans le service de M. Pierre Marie, Bicêtre, juillet 1905).

le pas de course » (fig. 100). Trousseau disait que les malades « couraient après leur centre de gravité ». Pour prévenir sa chute, le sujet se dirige vers un obstacle auquel il s'accroche; puis il repart, et ainsi de suite. Cette tendance à tomber en avant, ou *propulsion*, n'est pas toujours aussi accentuée : souvent il y a seulement tendance à l'accélération, *festination*.

On ne saurait considérer la propulsion comme une conséquence de l'inclinaison du corps en avant; car cette attitude coïncide parfois avec la *rétopulsion* ou la *latéropulsion*, que l'on peut mettre en évidence en poussant légèrement le malade, ou en le tirant à soi par son vêtement. Toutefois il est certain que l'antéropulsion appartient surtout au type ordinaire en flexion; la rétopulsion, au type en extension.

Doit-on considérer ces troubles de l'équilibration dans la marche comme une conséquence pure et simple de la rigidité musculaire généralisée? Certes, elle doit y avoir une grande part. Mais il faut savoir que des phénomènes de même ordre que la festination dans la marche ont été signalés chez les parkinson-

niens : par exemple, la latéropulsion oculaire (Debove), qui a pour effet d'entraîner le regard au delà de l'extrémité de la ligne, dans la lecture rapide.

De même, la main qui écrit se sent parfois entraînée vers la droite. Une dame, observée par nous, était empêchée de jouer du piano par une festination du même genre, qui se manifestait dans les mouvements des doigts et du poignet.

5° PARALYSIE. — Elle est loin d'avoir ici l'importance des deux symptômes qui précèdent : ce qui avait fait rejeter par Charcot la dénomination de *paralysie agitante*. En réalité, l'impotence musculaire est bien plutôt le fait de la rigidité que de la paralysie à proprement parler. La raideur, il est vrai, arrive parfois à un point tel que les malades ne peuvent plus manger seuls ni se servir eux-mêmes. Chez la plupart des sujets, la force dynamométrique reste néanmoins pendant longtemps normale. C'est seulement à un stade avancé de la maladie qu'il peut exister une parésie notable; mais les paralysies complètes sont exceptionnelles, sauf à la période de cachexie terminale. Il en va de même de l'atrophie musculaire.

B) Troubles sensitifs. — La sensibilité cutanée, sous ses divers modes, et les sensibilités profondes restent indemnes. L'hypoalgésie, signalée par Palmieri et Arnaud, paraît rare. Lorsqu'on constate de l'anesthésie vraie, on doit rechercher s'il n'y a point association avec l'hystérie. Mais les troubles *subjectifs* de la sensibilité sont assez fréquents. Telles, les douleurs rhumatoïdes, les névralgies, la sciatique, qui peuvent s'observer au début et dans le cours de la maladie, rarement avec une grande intensité, il est vrai.

Certains sujets se plaignent de ressentir des sensations de fatigue, de courbature douloureuse dans les membres, d'engourdissement musculaire. Ils éprouvent des impatiences, se traduisant par un *besoin de déplacement* continu, qui les porte à s'étirer, surtout lorsqu'ils ont été longtemps immobiles. Plus fréquentes encore sont les *sensations de chaleur*. Celles-ci sont permanentes ou surviennent par bouffées, la nuit principalement : elles obligent le malade parfois à se découvrir même en hiver. Elles siègent de préférence à l'épigastre, à la région interscapulaire, ou bien elles sont généralisées; elles s'accompagnent quelquefois de sueurs abondantes. Pourtant la température centrale ne s'élève généralement pas. Fuchs, il est vrai, a constaté, 9 fois sur 26 cas, des accès périodiques, coïncidant avec les bouffées de chaleur, dans lesquels la température s'élevait jusqu'à 59°,4. Charcot a observé l'hyperthermie locale dans un cas d'affection unilatérale, fait confirmé par Gowers, Grasset. Il ne semble pas d'ailleurs que ces troubles doivent être mis sur le compte du tremblement musculaire; car ils peuvent être remplacés par une sensation de froid intense (Gowers). On s'accorde à les rapporter à des phénomènes vaso-moteurs indépendants.

C) État des réflexes. — Il semblerait, à consulter les auteurs, qu'il n'y eût point de règle fixe à l'égard des *réflexes tendineux* dans la maladie de Parkinson : du moins les opinions les plus opposées ont été émises à ce sujet. La plupart des auteurs signalent leur diminution : d'autres les ont trouvés normaux; d'autres enfin, exagérés. L'explication de ces divergences nous paraît être dans l'intervention de la rigidité musculaire, qui peut rendre très difficile, sinon impossible, à un moment donné, l'exploration des réflexes tendineux. Les cas au début sont certainement les plus favorables à cet égard. Peterson, Brissaud, Blocq ont observé l'exagération des réflexes. D'après Alquier, telle est la règle (26 sur 27); c'est aussi la conclusion de J. Boucher (14 sur 17).