

Nous avons nous-même, dans un cas typique tout à fait initial, observé une exagération considérable de tous les réflexes tendineux. La projection de la jambe par la percussion du tendon rotulien peut être empêchée par la rigidité; mais en explorant directement le triceps, on constate qu'il se contracte énergiquement; parfois la contraction réflexe s'étend à tous les muscles de la cuisse et même aux muscles symétriques. La trépidation épileptoïde du pied fait défaut; nous avons signalé plus haut le « faux clonus », qui ne serait qu'un tremblement.

Quant aux réflexes cutanés, ils sont normaux ou diminués, jamais exagérés (J. Boucher). La recherche du signe de Babinski serait négative, quand la rigidité n'empêche pas de le rechercher (Cestan et Le Sourd, Alquier). Pourtant ce phénomène était présent dans un cas tout récent de Raymond (1).

D) **Troubles vaso-moteurs, trophiques, etc.** — Il existe toute une catégorie de symptômes que l'on rapporte à des troubles dans le domaine *sympathique*. De ce nombre sont les sensations de chaleur, les sueurs locales, que les auteurs attribuent à des désordres vaso-moteurs. Parfois les extrémités sont cyanosées, et la circulation paraît ralentie. On a signalé des œdèmes, produisant l'aspect de la *main succulente*. Carrière a observé des *ecchymoses spontanées* apparaissant symétriquement aux deux mains; Lécorché et Talamon avaient déjà noté le fait. Peut-être ces phénomènes sont-ils en relation avec les lésions de la colonne de Clarke, souvent constatées. On peut en rapprocher l'*hypotension artérielle*, qui serait habituelle ici, d'après Sicard et Guillain, sauf dans les cas où il existe des lésions cardio-rénales pouvant entraîner l'hypertension.

Les déformations qu'on rencontre assez souvent aux extrémités, mains et pieds, et qui reproduisent celles du rhumatisme chronique, ont été considérées comme des *troubles trophiques* d'origine spinale, assimilables aux *arthropathies nerveuses*.

Par contre, les *atrophies musculaires* ne s'observent point. Dans la période ultime, cachectique seulement, Charcot signale un certain degré d'atrophie graisseuse.

Les *réactions électriques*, étudiées par Huet, sont peu modifiées, aussi bien pour les muscles que pour les nerfs. On n'observe jamais d'anomalies qualitatives; tout se borne à une diminution légère de l'excitabilité galvanique et faradique.

E) **Troubles généraux, troubles intellectuels.** — La *nutrition* est peu troublée chez les parkinsonniens; l'affection paraît compatible, au moins pendant de longues années, avec un état général à peu près normal. Les recherches relatives à la sécrétion urinaire n'ont point donné de résultats bien caractéristiques. Regnard avait noté une diminution de l'urée et des sulfates. Chéron, Gauthier ont signalé l'augmentation des phosphates, que S. Léger et Léva n'ont pas retrouvée. Plus récemment, Luzzato (1896) a formulé des conclusions qui confirment d'une façon générale celles des premiers auteurs. D'après lui, bien qu'il y ait diminution de l'azote total, la proportion d'urée par rapport à celui-ci serait plus élevée qu'à l'état normal, fait qui peut être dû à une plus grande activité du travail musculaire. Ajoutons que Vires n'a point trouvé la toxicité urinaire augmentée.

(1) Société de Neurologie, juillet 1905.

Au point de vue *intellectuel*, les malades paraissent peut-être plus touchés qu'ils ne le sont en réalité. Qu'ils soient irritables, de caractère difficile, enclins à la tristesse, cela s'explique. Mais leur masque d'indifférence et d'apathie est souvent trompeur. Ils parlent peu, répondent aux questions avec lenteur, comme avec effort, et souvent par monosyllabes; mais d'ordinaire rien ne leur échappe et leur mémoire est bonne. Il semble cependant que leurs conceptions soient lentes, comme leurs mouvements (Brissaud).

Toutefois Ball (1), Parant, Roger ont considéré l'existence de véritables *troubles mentaux* comme très commune au cours de la maladie de Parkinson. Ceux-ci se manifesteraient d'une façon *intermittente*, coïncidant avec des recrudescences de l'affection et toujours sous la forme *dépressive*: lypémanie avec impulsions au suicide, ou bien états transitoires de démence et de demi-stupeur.

Les *vertiges*, les attaques *apoplectiformes* et *épileptiformes* étudiés par Martha (1888) sont des accidents rares, et dont la relation directe avec la maladie demande à être établie sur des faits plus nombreux. Toutefois on connaît des cas dans lesquels elle a succédé à un ictus apoplectique; il en sera question à propos de la pathogénie.

Marche. Durée. Pronostic. — C'est d'ordinaire d'une façon lente et insidieuse que cette affection s'installe; et il est fréquent qu'elle débute par un symptôme localisé, par le tremblement d'un membre, du membre supérieur le plus souvent. Ce symptôme apparaît d'abord d'une façon intermittente, à l'occasion d'une émotion, d'un effort prolongé; puis il augmente d'intensité, devient permanent, s'associe à un certain degré de raideur, en même temps qu'il envahit un autre segment. En général, c'est le membre inférieur du même côté qui est pris à son tour. Enfin l'envahissement du côté opposé a lieu en sens inverse. Cette évolution a été comparée à la marche des convulsions dans l'épilepsie jacksonienne (Brissaud). Elle est lente et progressive, et se fait en plusieurs années généralement, parfois avec des rémissions plus ou moins longues, mais sans retours en arrière. Dans un cas de P. Marie, la maladie mit 8 ans à se généraliser, et pendant 4 ans, le tremblement fut limité à la main gauche. Les étapes sont souvent beaucoup moins longues; et l'ordre n'est point invariablement celui que nous venons de dire: mais il est rare que les symptômes s'installent d'emblée des deux côtés. Il en résulte qu'à un moment donné, la maladie peut être véritablement hémiplegique. Dans la règle, la rigidité permanente des muscles suit de près l'apparition du tremblement; mais elle est d'abord légère, et va en augmentant. Plus rarement la raideur apparaît d'abord et reste l'unique symptôme pendant un temps plus ou moins long. Il va de soi que l'habitus extérieur, le facies caractéristique se complètent en même temps que les symptômes se généralisent, et qu'au début ils peuvent n'être qu'ébauchés.

Mais le début peut être soudain, à la suite d'une grande frayeur, par exemple: on aurait observé des faits de ce genre pendant les sièges de Paris et de Strasbourg. A la suite des traumatismes, on a observé l'apparition du tremblement parkinsonnien au bout de quelques jours, au voisinage de la région atteinte: par exemple, le début par la main à la suite d'un traumatisme de l'épaule du même côté. Citons enfin les faits qui succèdent d'emblée à un

(1) Congrès de Londres, 1881. — *Encéphale*, 1882, II, 22.

ictus apoplectique; en pareil cas, les symptômes sont d'ordinaire unilatéraux.

L'affection peut durer 10, 20, 50 ans même. Pendant de longues années, le malade peut encore participer à la vie commune; mais, assez près du début, il est déjà un infirme et ne peut mener une vie active. La plupart des parkinsoniens sont obligés assez rapidement de renoncer à leurs occupations. Un grand nombre d'entre eux succombent à une maladie intercurrente, la pneumonie en particulier; mais l'affection n'en est pas moins fatalement progressive; et, de par son évolution propre, elle aboutit à une véritable déchéance, la *cachexie parkinsonnienne* (Charcot). Confinés au lit, totalement impotents, les malades succombent dans le gâtisme, avec des escarres de décubitus.

Formes cliniques. — Les traités classiques ne manquent pas de consacrer un chapitre aux variétés cliniques de la maladie de Parkinson: formes *frustes*, formes *localisées*, formes *atypiques*, etc. Ces formes sont intéressantes à connaître; Béchot en a fait une bonne étude dans sa thèse (Paris, 1892). Mais il faut reconnaître que leur importance est toute relative; ce sont, pour la plupart, des formes transitoires, des modalités initiales de la maladie. Avec le temps, ces formes tendent à se compléter, à s'uniformiser et à reproduire le type classique que nous venons de décrire.

Parmi les *formes frustes*, la plus importante est celle dans laquelle le tremblement fait défaut. Charcot y a insisté spécialement; il considérait la rigidité musculaire comme le symptôme fondamental, suffisant à lui seul à caractériser la maladie. Parfois le tremblement est tellement discret et tellement limité qu'il faut une grande attention pour le découvrir; il peut même manquer tout à fait; mais il est bien exceptionnel qu'il ne se montre point à un moment donné. Plus rares sont les faits où la rigidité n'existe pas ou bien est légère; en pareil cas, l'attitude, le facies, la démarche sont beaucoup moins caractéristiques que dans la forme classique.

Certaines formes sont *atypiques*: de par les caractères du tremblement, qui, au lieu de se produire au repos, par exemple, n'a lieu que dans les mouvements intentionnels, ou bien s'exagère à l'occasion de ceux-ci, comme dans la sclérose en plaques — de par les attitudes imposées au corps et aux membres par la raideur musculaire: ainsi, dans le type classique, on observe les attitudes en flexion, comme nous l'avons vu; mais parfois c'est la contracture des extenseurs qui l'emporte. Les attitudes en *extension* sont complètes ou partielles: dans ce dernier cas elles sont limitées aux membres, au rachis par exemple, tandis que la tête est fléchie sur la poitrine. Dans le premier, celle-ci, en outre, est renversée en arrière. C'est dans le type complet qu'on observe la lordose rachidienne (Sicard et Alquier), et que l'on peut provoquer facilement le phénomène de la rétopulsion.

Enfin les formes localisées sont *monoplégiques*, *hémiplégiques* ou *paraplégiques*. Celles-ci peuvent donner lieu à des erreurs de diagnostic comme nous le verrons; mais le plus souvent elles sont passagères et ne se rencontrent qu'au début de la maladie. En règle générale, alors même que l'affection est généralisée, on observe une prédominance du tremblement et de la raideur musculaire d'un côté du corps; et il est très exceptionnel que les symptômes soient distribués d'une façon rigoureusement symétrique.

Diagnostic. — La maladie de Parkinson est de celles dont le diagnostic s'impose, pour ainsi dire, à première vue: dans sa forme typique et complète,

elle ne saurait donc en général prêter à confusion. C'est surtout dans les formes frustes ou partielles que le diagnostic différentiel peut offrir quelque difficulté.

A) *Tremblements.* — Le *tremblement sénile* ne s'accompagne d'aucune des autres manifestations propres à la paralysie agitante; il intéresse la tête, à laquelle il se localise parfois, et n'apporte point de gêne notable aux mouvements. Le *tremblement héréditaire* n'a pas d'évolution progressive; il n'est point associé à la raideur, à la lenteur des mouvements que nous avons signalés, il va souvent de pair avec une émotivité excessive. Dans la *sclérose en plaques*, le tremblement n'existe pas au repos; il est provoqué par les mouvements volontaires, dans lesquels il prend souvent une amplitude qui ne se voit guère ici; il est associé à la parole scandée, au nystagmus. Nous signalerons seulement pour mémoire le tremblement menu et vibratoire du *goitre exophtalmique*, celui des *intoxications* (alcool, plomb, mercure) qui n'ont vraiment pas d'analogies avec celui de l'affection qui nous occupe.

Il en est autrement de certaines formes de *tremblement hystérique*; il n'est pas douteux que celui-ci puisse simuler à s'y méprendre celui de la maladie de Parkinson. L'erreur est d'autant plus facile à expliquer que les deux affections peuvent se développer à la suite d'une frayeur ou d'un traumatisme. Rappelons ici les faits publiés par Greidenberg, Dutil, Rendu, Klatchkine, Chabbert, etc. L'hystérie est-elle capable de reproduire trait pour trait le tableau de la paralysie agitante, avec son attitude, son facies, sa démarche caractéristiques? Le fait ne nous paraît pas démontré, quoi qu'en dise Klatchkine. Il n'est pas douteux, au contraire, que l'hystérie puisse s'associer à la maladie de Parkinson.

B) *Maladies à contractures.* — Parmi les affections qui s'accompagnent de raideurs musculaires généralisées, deux principalement méritent d'être signalées ici car elles peuvent donner lieu à un tableau assez analogue à celui de la maladie de Parkinson sans tremblement.

C'est d'abord le *rhumatisme chronique déformant*: nous avons dit que l'attitude et la déformation des mains pouvaient être identiques dans les deux maladies. L'attitude soudée, la flexion du cou et du rachis ne sont pas rares dans les formes généralisées de la polyarthrite déformante accompagnées de spondylose: ajoutons que les contractures musculaires, l'exagération des réflexes tendineux appartiennent aussi aux deux affections. Il est vrai que les rhumatisants souffrent et que leurs muscles s'atrophient rapidement, ce qui n'a pas lieu dans la maladie de Parkinson. Mais il ne faut point oublier que celle-ci débute parfois par des douleurs articulaires, à la façon d'un rhumatisme chronique. On peut ajouter que la démarche du rhumatisant ankylosé ne rappelle en rien la festination du parkinsonien; il s'avance plutôt avec précaution. D'après Brissaud, d'ailleurs, les deux affections peuvent coexister. Mais on peut aussi se demander si certaines arthropathies ne dépendent point de la maladie de Parkinson.

Certaines *paralysies pseudo-bulbaires* rappellent aussi à beaucoup d'égards cette dernière affection. Brissaud⁽¹⁾ a mis en lumière les analogies parfois frappantes qui justifient ce rapprochement: masque immobile et étonné, parole monotone, regard fixe, lenteur des mouvements, marche à petits pas, etc. Il est vrai que les pseudo-bulbaires présentent parfois le syndrome complet de la

(1) *Leçons sur les maladies nerveuses*, 1895, p. 486.

paralysie glosso-labio-laryngée, avec troubles de la déglutition, écoulement involontaire de la salive; qu'ils ont souvent une émotivité exagérée, accompagnée de rire et de pleurer spasmodiques: phénomènes qui n'appartiennent point à la maladie de Parkinson. Il est vrai encore que les paralysies pseudo-bulbaires résultent le plus souvent d'hémiplégies doubles débutant par des ictus. Mais ceci n'empêche que le diagnostic entre ces deux affections peut présenter de réelles difficultés; d'autant que le syndrome parkinsonien au grand complet peut apparaître à la suite d'un ictus apoplectique (Martha, H. Lamy, Scherb) et que d'autre part, le tremblement post-hémiplégique ressemble parfois à celui de la paralysie agitante (Grasset, Demange). Nous aurons l'occasion de revenir sur ces faits à propos de la pathogénie.

C) *Diagnostic des formes partielles, localisées.* — Ce sont surtout des formes initiales, nous l'avons vu. Mais comme les symptômes peuvent rester limités un temps assez long, il est utile de signaler les confusions auxquelles elles peuvent prêter.

Les *monoplégies* parkinsonniennes s'observent surtout au membre supérieur; et c'est ainsi que l'affection débute le plus souvent. Les malades se plaignent de ne pouvoir écrire sans éprouver de la gêne et de la raideur. On peut penser à une *crampe des écrivains* (Béchet). Les caractères de l'écriture peuvent être déjà d'un certain secours pour établir le diagnostic, pensons-nous. Dans la crampe des écrivains, les premiers mots sont tracés correctement, puis les doigts se raidissent, et la crampe, atteignant rapidement son maximum, arrête le mouvement. S'agit-il d'un parkinsonien, dès le début, il existe un léger tremblement qui se traduit par la présence de lignes brisées, comme dans l'écriture des vieillards: si le malade continue à écrire en faisant effort, les caractères deviennent plus petits, le tremblement plus serré, et l'écriture graduellement devient illisible. D'ailleurs il n'est pas rare que, déjà à cette période, par la lenteur des gestes, la fixité de la physionomie, une ébauche du masque parkinsonien, un certain degré de raideur dans tous les mouvements, la nature véritable de la maladie se révèle au clinicien expérimenté.

La rigidité musculaire peut débiter par les muscles du cou et de l'épaule et simuler un *torticolis* (Béchet).

Le début *paraplégique* paraît beaucoup plus rare (Mesnard); il peut prêter à confusion avec une *paraplégie spasmodique* liée à une lésion spinale: myélite transverse, sclérose en plaques, tabes spasmodique, etc. On devra tenir grand compte de la démarche du sujet, qui, parfois déjà, s'accompagne d'une tendance évidente à la festination. On attribuera une grande valeur aux troubles subjectifs de la sensibilité, sous forme de bouffées de chaleur, portant les malades à rejeter loin d'eux leurs couvertures pendant la nuit; tandis que les troubles objectifs font défaut. Enfin l'on n'oubliera point que si, dans la maladie de Parkinson au début, les réflexes tendineux sont exagérés, le signe de Babinski, dont la présence paraît constante dans les lésions pyramidales, paraît faire défaut (Cestan et Le Sourd, Alquier).

C'est la variété *hémiplégique* qui est susceptible de créer les plus fréquentes difficultés de diagnostic. L'hémiplégie vulgaire par lésion cérébrale ne saurait, il est vrai, être confondue avec l'hémiplégie parkinsonnienne, encore que celle-ci puisse exister sans tremblement. Mais certaines formes d'hémiplégie organique, associée à la contracture et au tremblement, ressemblent tellement à la maladie de Parkinson unilatérale qu'on a proposé pour elles la dénomination, d'ailleurs

critiquable, d'*hémi-paralysie agitante post-hémiplégique* (Grasset, Demange, Brousse). Il est nécessaire parfois d'analyser de très près les faits de ce genre, au point de vue de la marche et des symptômes, avant de formuler un diagnostic. Sans doute l'existence d'un ictus apoplectique initial plaide en faveur d'une lésion cérébrale; mais cet argument n'a pas de valeur absolue: d'abord parce que l'hémiplégie à forme parkinsonnienne résulte parfois de lésions à développement lent, comme les tumeurs (Leyden, Blocq et Marinesco, Mendel) — ensuite parce que le syndrome parkinsonien le plus typique peut se montrer sous la forme hémiplégique à la suite d'un ictus. Témoins le fait récent observé par Scherb, et celui que nous avons nous-mêmes publié⁽¹⁾.

On a dit que, dans la maladie de Parkinson à forme hémiplégique, la contracture était différente de celle qu'on observe à la suite des lésions organiques intéressant le faisceau pyramidal; qu'elle ne s'accompagnait point d'exagération des réflexes tendineux, de trépidation épileptoïde du pied. Nous rappellerons à ce propos ce que nous avons dit des réflexes tendineux dans la maladie de Parkinson en général. Leur exagération est la règle au début: il en était ainsi dans les cas de Scherb, de Raymond et dans le nôtre; dans les deux premiers, en outre, le signe de Babinski existait. Il n'est pas jusqu'aux sensations de chaleur, jusqu'à l'attitude soudée, que les lésions organiques ne puissent réaliser (Grasset, Nothnagel). Pour tout dire, l'erreur est parfois inévitable; elle a été commise et évelée seulement par l'autopsie. C'est là un argument, et non des moindres, en faveur de la localisation anatomique de la maladie de Parkinson.

Anatomie pathologique. Pathogénie. — Nous passerons d'abord en revue toutes les lésions qui ont été incriminées dans la maladie de Parkinson. On a rencontré des altérations de la *moelle*, du *cerveau*, des *muscles*.

a) *Moelle épinière.* — Les premiers observateurs avaient signalé des foyers d'induration appréciables à l'œil nu dans la protubérance, le bulbe, la moelle (Parkinson, Lebert, Oppolzer). Ces lésions n'ont rien de constant ni de caractéristique; il est vraisemblable d'ailleurs qu'il y a eu parfois confusion avec la sclérose en plaques, à une époque où les deux maladies n'étaient point distinguées en clinique.

Les premiers examens histologiques montrèrent, dans quelques cas, des lésions de myélite périépendymaire, avec oblitération du canal de l'épendyme (Charcot, Joffroy, Borgherini), de myélite interstitielle diffuse, avec participation des cellules de la colonne de Clarke en particulier (Demange).

Dubief (*Thèse*, Paris, 1887) fit voir que ces lésions chroniques pouvaient intéresser tous les éléments de la moelle, s'accompagner d'atrophie pigmentaire des grandes cellules, et qu'elles offraient une grande analogie avec les altérations dites *séniles* de la moelle.

Redlich⁽²⁾, dans un important travail retrouve les lésions précédentes; mais il insiste, après Koller et Dana, sur la *sclérose périvasculaire*, surtout marquée dans les cordons postérieurs, au niveau des renflements cervical et lombaire. Pour lui cette altération serait caractéristique de la paralysie agitante; et on ne la retrouverait jamais au même degré dans les lésions séniles banales: elle serait la cause principale de la rigidité et de la contracture.

(1) SCHERB. *Soc. de neurol.*, Paris, 17 février 1901. — H. LAMY. *Ibid.*, 9 janvier 1902.

(2) *Jahrbücher, J. Psych.*, 1894, Bd. XII, Hft 5.