

MALADIE DE FRIEDREICH

PAR LE D^r ANDRÉ MOUSSOUS

Professeur de clinique médicale des enfants à l'Université de Bordeaux.

Historique. — C'est en 1861 que Friedreich, le premier, communiquait, au Congrès de Spire, une série d'observations se rapportant à des malades chez lesquels on trouvait de l'incoordination motrice, comme dans l'ataxie locomotrice vulgaire; mais cette incoordination s'accompagnait de certains troubles qui ne figurent pas d'ordinaire dans la maladie de Duchenne, et manquait, au contraire, du cortège d'autres symptômes qui s'y montrent presque constamment. L'affection survenait dans le jeune âge et se présentait chez plusieurs personnes d'une même famille. Il crut qu'il s'agissait d'une forme particulière de l'ataxie locomotrice, la *forme héréditaire*. Carpenter et Gowers adoptèrent la manière de voir de Friedreich. C'est en France que Brousse, dans sa thèse parue en 1882, déclara le premier l'autonomie de cette myélopathie et la baptisa du nom de *Maladie de Friedreich*. Les recherches cliniques et anatomo-pathologiques de Pitt, Rüttimeyer, Musso, Massalongo, Gilles de la Tourette, Huet, Blocq, Marinesco, Letulle et Vaquez, l'importante thèse de Soca en 1888, les leçons de Charcot et de Pierre Marie ont fourni les documents dont nous disposons aujourd'hui sur cette question à laquelle chacun de nos deux derniers traités de médecine consacre un chapitre important¹.

Symptomatologie. TROUBLES DE LA MOTILITÉ. — Lorsque la maladie a atteint son entier développement, on constate plusieurs troubles de la motilité. L'ataxie et la titubation donnent un caractère tout particulier à la démarche des malades. Le membre inférieur est soulevé d'un mouvement irrégulier et en apparence pénible; la pointe du pied s'élève peu au-dessus du sol; l'enjambée terminée, la face plantaire s'applique tout d'une pièce et lourdement sur le sol. C'est une démarche pesante; mais avant tout, chancelante, rappelant celle de l'ivresse. La tête, le tronc, présentent des mouvements d'oscillation, un peu comme dans la sclérose en plaques. Pour éviter une chute, le malade cherche volontiers un point d'appui, il paraît préoccupé de son instabilité, tient les jambes écartées pour mieux assurer son équilibre, et marche la tête penchée, regardant attentivement devant lui. Certains enfants soulèvent même les deux bras et les tiennent latéralement étendus, s'en servant comme d'un balancier. Cette manière de marcher rappelle donc autant celle des malades affectés de lésions du cervelet

⁽¹⁾ *Traité de méd. et de thérap.* (Article de Dejerine et A. Thomas). — *Traité de méd.* (Charcot-Bouchard), Article de Pierre Marie.

que celle des tabétiques, et Charcot, pour mieux fixer ce double caractère: ataxie et titubation, qualifie la *démarche de Friedreich de tabéto-cérébelleuse*. L'incoordination des membres supérieurs peut être assez prononcée pour empêcher le malade de s'habiller, de manger seul; mais c'est surtout dans les périodes avancées de la maladie qu'elle atteint ce degré et que la main *plane* pour saisir les objets. Au début, au contraire, et chez certains malades, elle est peu marquée, elle n'existe guère que pour les mouvements d'un peu d'étendue et ne trouble pas certains actes qui pourtant demandent de la précision, tels que: écriture, couture, etc. La station debout est aussi difficile que la marche: privé de son soutien, le malade oscille; pour assurer son équilibre, il doit à chaque instant changer ses pieds de place (*ataxie statique*). Le signe de Romberg a été plusieurs fois signalé. Chez quelques Friedreich, il existe un *tremblement intentionnel* rappelant beaucoup le tremblement de la sclérose en plaques. Les *mouvements choréiformes* sont très fréquents. On s'aperçoit que les malades restent difficilement dans une attitude fixe; ils ont une instabilité toute particulière au repos, elle se traduit du côté des membres, du côté de la face par de petites secousses, de petites contractions musculaires offrant une certaine analogie avec les mouvements de la chorée (*Instabilité choréiforme de Charcot*). Sans qu'on constate des paralysies réelles, il semble découler d'un certain nombre d'observations que la puissance musculaire peut être amoindrie soit aux membres inférieurs seuls, soit d'une façon plus généralisée (Musso-Soca). Pour Ribel¹ cet état parétique expliquerait la violence moindre de l'ataxie familiale.

TROUBLES DE LA SENSIBILITÉ. — De temps à autre figure dans les observations la description de douleurs vives ressenties dans les membres ou au niveau du tronc, rappelant les douleurs fulgurantes ou les douleurs en ceinture; mais ce n'est guère que dans les premières phases de la maladie, et il est exceptionnel de les voir persister, de leur voir revêtir le caractère d'acuité des souffrances éprouvées par les vrais tabétiques. On ne trouve aucune perversion de la sensibilité: ni anesthésie, ni analgésie, ni thermo-anesthésie, etc., ou si l'on en rencontre, c'est que l'on a affaire à des sujets manifestement hystériques. Le sens musculaire paraît conservé. Marie suppose que l'exagération de l'instabilité, qu'on note parfois pendant l'occlusion des yeux, tient en partie aux mouvements choréiformes des membres inférieurs.

TROUBLES DE LA RÉFLECTIVITÉ. — Les réflexes tendineux sont abolis dans presque tous les cas, ou du moins très diminués. Ce signe offre une importance capitale au point de vue du diagnostic. Les réflexes cutanés (réflexe au chatouillement de la région plantaire, réflexe testiculaire) sont conservés.

TROUBLES OCULAIRES. — Ils consistent presque uniquement en troubles de la motilité. Le nystagmus, sans être un phénomène absolument constant, se montre dans le plus grand nombre des cas. Il peut être très peu marqué,

⁽¹⁾ RIBEL. Contribution à l'étude de la maladie de Friedreich. *Thèse de doctorat*. Paris, 1891.

manquer quelquefois d'une façon complète au repos; on le met très facilement en évidence dès qu'on impose un effort à la musculature de l'œil, soit en faisant fixer un objet, soit en faisant regarder de côté. Ce sont plutôt des secousses nystagmiformes qu'un véritable nystagmus. On a parfois signalé un léger degré de strabisme. L'acuité visuelle reste bonne; l'examen ophthalmoscopique ne montre pas de lésions du fond de l'œil; on ne trouve pas le signe d'Argyll-Robertson, ni de myosis ni de mydriase. La vue est donc en réalité intacte. Il en est de même des fonctions des autres organes des sens: goût, ouïe, odorat.

TROUBLES CÉRÉBRAUX. — La céphalalgie est très souvent signalée, mais son interprétation prête à la discussion. Les vertiges semblent au contraire plus directement en rapport avec les manifestations spéciales de la maladie. L'amoindrissement intellectuel peut survenir et survient souvent dans les périodes avancées de la maladie: chez les Friedreich jeunes au contraire, on est frappé de l'intégrité de l'intelligence. On s'étonne, en causant avec eux, de la justesse, de l'à-propos de leurs réflexions. Cet étonnement vient de l'impression produite presque fatalement par leur physionomie bizarre. Ils ont tous un air hébété. Le manque d'expression du visage doit tenir à un état particulier des muscles de la mimique. La parole prend un caractère singulier, elle est traînante, mal assurée, irrégulière. A un mot, à un lambeau de phrase prononcé vite et distinctement, succède l'émission lourde, pâteuse, du mot suivant et du reste de la phrase. Pierre Marie compare très heureusement la manière de parler des Friedreich à leur démarche cérébelleuse. « Comme elle, dit-il, elle est pesante, incertaine, titubante. »

TROUBLES TROPHIQUES. — Le pied bot de la maladie de Friedreich est tout à fait particulier. Chez la plupart des malades, le pied est court, ramassé, tassé d'avant en arrière, très bombé au niveau de la région dorsale où les os du tarse font une saillie exagérée; excavé à la face plantaire, il est dans l'extension sur la jambe, la face plantaire regardant un peu en dedans, enfin les orteils sont redressés, mais ce redressement ne porte habituellement que sur la première phalange, les autres sont fléchies. La déformation est absolument symétrique pour les deux pieds. Cette déformation, enfin, n'est appréciable que si le malade est couché, le pied appuyant sur le plan du lit, ou bien lorsqu'il est assis sur un siège élevé, les jambes pendantes et ne touchant pas le sol. Elle disparaît au contraire dans la station debout. Sous l'influence du poids du corps, le pied s'allonge, s'étale, reprend une forme et une longueur normales. On comprend facilement qu'il en soit ainsi. Il suffit en effet de prendre le pied dans la main pour s'apercevoir qu'il est absolument souple, malléable, qu'il n'y a aucune malformation osseuse, aucune ankylose articulaire, aucune rétraction tendineuse. On peut facilement faire disparaître l'équinisme; on peut rétablir par simple traction la disposition normale des orteils, faire disparaître leur attitude en griffes. L'empreinte du pied dans la station debout est normale (Moussous). Une déformation du même genre pourrait s'observer, mais plus rarement, du côté des mains (Friedreich). L'atrophie musculaire a été consignée dans quelques

cas (Joffroy, Dejerine, Pierre Marie, Moussous). Indépendamment de l'atrophie, le défaut de tonicité des muscles me semble l'explication la plus vraisemblable à donner de la déformation du pied et du manque d'expression de la physionomie des malades. Cette *hypotonie*, marquée aussi souvent que dans le tabès, est parfois si accusée que le redressement du membre inférieur le long du corps peut, ainsi que le fait remarquer Dejerine, être effectué sans difficulté. C'est ce mauvais état de la musculature qu'il faut invoquer pour expliquer la fréquence des déviations de la colonne vertébrale (cyphose, scoliose et lordose). De ces déviations la scoliose dorsale est la plus habituelle combinée ou non à un certain degré de lordose lombaire.

Marche. — Tous les cas ne sont pas calqués dans leur évolution progressive, mais généralement le début se fait de la même façon pour les différents membres d'une même famille. Les troubles de la motilité sont les premiers en date: instabilité, perte d'équilibre, puis titubation réelle, ataxie, tremblement intentionnel. Les réflexes tendineux, d'abord diminués, disparaissent; puis viennent la scoliose, la déformation des pieds: cette dernière commence assez souvent par le relèvement du gros orteil. L'ataxie des membres supérieurs, le nystagmus, les troubles de la parole apparaissent plus tardivement, ainsi que l'affaiblissement intellectuel. A la période terminale, le malade est un véritable infirme: on est obligé de lui venir en aide pour le faire boire, manger, pour l'habiller. Il reste perpétuellement assis ou couché et se renferme dans une attitude morne et silencieuse, conséquence fréquente de l'affaiblissement de ses facultés cérébrales, plutôt que de la juste appréciation de son état misérable. La rétraction tendineuse peut immobiliser le pied dans un équinisme permanent.

Quoiqu'il soit souvent difficile de fixer le début exact de la maladie, ce début a toujours lieu de bonne heure: soit dans l'enfance, soit dans la jeunesse, avant 16 ans (Soca). Les débuts tardifs exceptionnels ont été consignés dans la thèse de Bonnus (Paris, 1897). Il est intéressant de noter que c'est vers le même âge que sont atteints les divers malades d'une même famille. On a prétendu que c'est dans le sexe masculin que les cas sont le plus nombreux. La durée totale peut comprendre un très grand nombre d'années. Quoique la maladie ne guérisse jamais, on voit quelquefois des temps d'arrêt dans sa marche. De même qu'elle semble souvent naître à la suite d'une maladie aiguë, une maladie intercurrente peut l'aggraver brusquement. C'est toujours du fait d'une autre affection que survient la terminaison fatale.

Étiologie. — Le caractère héréditaire de la maladie de Friedreich est on ne peut plus net. C'est une *maladie familiale*, dans le sens où on l'entend aujourd'hui, c'est-à-dire frappant plusieurs enfants d'une même souche. L'hérédité n'est pas fréquemment similaire, et ce n'est pas ainsi qu'il faut interpréter la première appellation de Friedreich (ataxie héréditaire) à laquelle du reste il vaut mieux ne plus recourir, car elle offre des inconvénients. Tous les frères et sœurs ne sont pas fatalement frappés, mais il est habituel que *plusieurs* soient atteints. Il y a des cas isolés.

« On ne connaît rien de précis, dit Pierre Marie, sur les influences patho-

logiques qui donnent aux parents le triste privilège de procréer de tels enfants. » L'enquête poursuivie au sujet de l'héredo-syphilis n'a pas donné de résultats bien nets; dans un des cas de Philippe et Oberthür¹ le sujet était atteint de syphilis acquise. Les maladies que l'on retrouve chez les ascendants sont surtout des maladies d'ordre nerveux ou d'essence arthritique. Dejerine, dans sa thèse d'agrégation, a donné sur ce point des renseignements très complets. L'alcoolisme, la paralysie, le ramollissement cérébral, l'ataxie locomotrice vulgaire, la neurasthénie, l'hystérie, l'aliénation mentale, la chorée, l'arthritisme, figurent dans cette liste, comme elles s'y montrent pour tant d'autres affections qui semblent relever de l'hérédité nerveuse.

Anatomie pathologique. — Les lésions macroscopiques de l'axe médullaire avaient été en partie décrites par Friedreich. Des travaux récents ont donné d'intéressants détails sur les lésions histologiques.

Considéré dans son ensemble, l'axe médullaire est visiblement plus grêle qu'à l'état normal. Cette atrophie porte surtout sur la région dorsale. Le diamètre transversal est réduit aux deux tiers de ce qu'il devrait être. Étudiée au microscope, l'atrophie est nettement due à des lésions seléreuses. La topographie de ces lésions est un peu variable suivant les cas; ou, du moins, les résultats fournis par les histologistes concordant sur certains points, diffèrent encore sur d'autres.

Le *cordon de Goll* est atteint constamment et dans toute sa hauteur. La portion des régions postérieures correspondant aux *cordons de Burdach* est également lésée, mais d'une façon moins absolue, plus en dedans qu'en dehors. Au maximum dans la région lombaire, ces altérations vont en diminuant à mesure qu'on remonte, pour disparaître quelquefois au niveau du bulbe. La *zone marginale de Lissauer* est presque toujours intéressée. Toutefois des divergences d'opinion se sont produites à ce sujet. Rüttimeyer et Ladame disent n'avoir jamais constaté de modifications pathologiques à ce niveau, tandis que MM. Letulle et Vaquez, Blocq et Marinesco les maintiennent de la façon la plus nette. Les lésions du *faisceau cérébelleux direct* sont toujours très marquées et peuvent même s'étendre à la partie antérieure de la zone limitante externe, c'est-à-dire au *faisceau de Gowers*. D'après le plus grand nombre des histologistes, la région occupée par les faisceaux pyramidaux ne conserve pas son intégrité. Le nombre des fibres nerveuses y est manifestement moindre qu'à l'état sain; on peut supposer avec Pierre Marie que les fibres qui disparaissent ne sont pas celles qui sont frappées dans les lésions descendantes de la dégénération secondaire.

La substance grise n'est pas épargnée, le réticulum des fibres à myéline y est moins riche. La *colonne de Clarke* présente deux ordres de modifications: 1° la disparition totale ou partielle des fibres nerveuses qui y forment normalement une importante intrication; 2° une diminution dans le nombre des cellules avec atrophie manifeste de celles qui persistent. Les

⁽¹⁾ PHILIPPE et OBERTHÜR. Deux autopsies de maladie de Friedreich. *Revue de neurol.*, 1901.

cornes postérieures sont grêles et paraissent peu riches en éléments cellulaires. Même remarque pour les *cornes antérieures*. On a même parlé de l'atrophie d'un certain nombre de grandes cellules motrices, et l'on verrait dans ce fait l'explication des cas d'atrophie musculaire que nous avons mentionnés. Le *canal épendymaire* peut être élargi; on a, dans quelques circonstances, signalé son ectopie ou sa bifidité. La zone péri-épendymaire est rarement intacte. Dejerine et Letulle ont trouvé le canal de l'épendyme entouré d'un tissu gliomateux. Les *racines postérieures* sont atrophiées. Pour MM. Blocq et Marinesco, elles le seraient à l'égal de ce qui a lieu dans l'ataxie locomotrice. Pour MM. Letulle et Vaquez, au contraire, beaucoup moins; et, sous ce rapport, il y aurait une différence très nette entre l'anatomie pathologique de l'ataxie vulgaire et celle de l'ataxie héréditaire.

Quant aux nerfs périphériques, tout portait à croire qu'ils étaient intacts (absence de signes de névrite, réactions électriques normales, etc.), cependant ils ont été trouvés dégénérés chez quelques malades par Rüttimeyer, Guizetti, Mirto, Bonnus, Mackay, Blocq et Marinesco. Auscher n'a pas rencontré de lésions dégénératives dans les nerfs cutanés, mais il a remarqué la présence d'un grand nombre de tubes nerveux sans myéline ou tubes nerveux embryonnaires. Philippe et Oberthür n'ont, de leur côté, trouvé de lésions ni dans les nerfs ni dans les muscles.

Mirto a signalé l'intégrité des ganglions du grand sympathique.

La moelle allongée est normale, exception faite pour les prolongements bulbaires du faisceau de Gowers et du faisceau cérébelleux direct dans le corps restiforme, du faisceau de Goll et de Burdach. Dans une observation de Friedreich et de Schultze les noyaux de Goll et de Burdach étaient atrophiés.

Les rares autopsies concernant les faits aujourd'hui englobés sous la dénomination d'*héredo-ataxie cérébelleuse* montrent que cette maladie, également familiale et qui offre tant de traits communs avec la maladie de Friedreich, a pour substratum anatomique une atrophie du cervelet sans lésions médullaires. La réciproque est-elle vraie, et dans la maladie de Friedreich n'y a-t-il jamais d'atrophie du cervelet? Une réponse absolue est difficile à formuler. Senator considère, en effet, la maladie de Friedreich comme ayant pour lésion initiale une atrophie du cervelet; les lésions médullaires ne seraient que secondaires. Si quelques observations semblent lui donner raison et si nous trouvons mentionnés, dans la thèse du D^r Londe (Paris, 1895), quelques exemples de cas mixtes où figure l'atrophie cérébelleuse associée aux lésions médullaires, ce sont là des raretés, des formes de transition exceptionnelles, et la majorité des nécropsies semblent indiquer, dans les cas purs, l'intégrité du cervelet comme celle des autres portions de l'encéphale.

Après avoir étudié la topographie des lésions de la maladie de Friedreich on a cherché à en pénétrer la nature et le mode de formation.

Le microscope a montré dans les cordons postérieurs et surtout dans les cordons de Goll « la présence de fibrilles entre-croisées en divers sens et for-

mant de véritables *tourbillons* semblables à ceux que Chaslin a décrits chez les épileptiques. Ces tourbillons sont formés par des fibrilles très fines, très longues, serrées les unes contre les autres et orientées sur des plans différents à direction horizontale pour la plupart ou obliques sous des angles très aigus¹. Au milieu de ces faisceaux on retrouve encore quelques tubes nerveux qui suivent la direction des tourbillons. Les tourbillons sont séparés par des espaces plus clairs à apparence réticulée: On rencontre de temps à autre, soit au niveau des tourbillons, soit au niveau des espaces clairs, des cellules offrant tous les caractères des cellules de la névroglie. Sur les coupes longitudinales les fibrilles forment des faisceaux, elles vont d'une extrémité à l'autre de la coupe sans s'anastomoser. Des tourbillons semblables mais moins accusés peuvent être retrouvés dans les faisceaux pyramidaux et cérébelleux. Pour Dejerine et Letulle les septa de tissu conjonctif, qui partent de la pie-mère ainsi que les vaisseaux pour pénétrer les cordons sont intacts. Pitt, Blocq, Marinesco ont, au contraire, trouvé des altérations des vaisseaux et des septa conjonctifs.

Tout d'abord, en 1890, Dejerine et Letulle avaient cru que cette sclérose qu'ils considéraient comme une sclérose névroglie pure, une gliose des cordons postérieurs, était tout à fait spéciale à la maladie de Friedreich et ne se rencontrait pas dans d'autres maladies de la moelle. Ils envisagèrent donc l'ataxie héréditaire constituée anatomiquement par une sclérose d'origine ectodermique, comme la conséquence d'une anomalie de développement du feuillet externe. Depuis, grâce à de nouvelles méthodes de coloration, Weigert, Malassez et Achard démontrèrent que la démarcation n'était pas aussi tranchée entre la sclérose de la maladie de Friedreich et celle des autres affections de la moelle, mal de Pott, tabes, sclérose en plaques, sclérose latérale amyotrophique, etc. Dans ces différentes maladies de l'axe spinal, il existe manifestement dans les zones dégénérées et malades une prolifération de la névroglie. Quant à la disposition en tourbillons des fibrilles névroglieuses, elle peut également s'y retrouver mais à l'état d'ébauche seulement. D'autre part, le syndrome de la maladie de Friedreich ne faisant son apparition qu'assez tard dans l'existence et ayant été précédé jusque-là d'un fonctionnement physiologique régulier de la moelle, il est à présumer que les lésions, bien que favorisées dans leur éclosion par un terrain tout spécial, fruit de l'hérédité, sont des lésions acquises.

La sclérose névroglie est-elle, dans la hiérarchie des lésions, la lésion primitive tenant toutes les autres sous sa dépendance? Il paraît difficile de l'admettre. « Les récentes autopsies, comme le font remarquer Dejerine et A. Thomas, ont, en effet, démontré que les lésions dépassent de beaucoup les limites des cordons postérieurs et des cordons latéraux: les racines postérieures, les nerfs périphériques, la substance grise de la moelle participent fréquemment au processus morbide et dégèrent sans que la sclérose névroglie paraisse pouvoir être mise en cause; ici la dégénérescence est apparemment primitive. D'autre part, toute dégénérescence de la moelle,

⁽¹⁾ DEJERINE et LETULLE. *Soc. de biol.*, 8 mars 1890, et *Médecine moderne*, 17 avril 1890.

de quelque nature et de quelque origine qu'elle soit, est susceptible d'entraîner à sa suite la prolifération plus ou moins considérable de la névroglie, variable avec l'individu, avec la rapidité de l'évolution, avec la durée de la lésion, de sorte qu'en réalité la sclérose semble devoir être reléguée au second plan et la dégénérescence envisagée comme le phénomène initial.

« Mais quel est l'agent qui met en branle ces dégénérescences? La place de plus en plus considérable que l'infection et l'intoxication tendent à prendre dans l'étiologie des maladies en général, doit porter l'attention sur elles, et dans quelques observations, en effet, l'apparition des premiers symptômes a été précédée d'une maladie infectieuse de l'enfance, mais on ne pourrait formuler à ce sujet que des hypothèses. »

Diagnostic. — Chez les enfants, c'est surtout avec la sclérose en plaques et avec la chorée que le diagnostic est à faire. Par les troubles de la marche, les oscillations de la tête et du tronc, le tremblement intentionnel, le nystagmus, la lenteur de la parole, les sensations vertigineuses, l'ataxie héréditaire peut donner facilement le change et simuler, à première vue, la sclérose en plaques. La chose est si vraie que les premiers cas relatés en France ont été décrits comme des exemples de sclérose en plaques à type un peu bizarre. L'incoordination motrice, lorsqu'elle existe dans la sclérose en plaques, est toujours plus limitée; et si, par hasard, les réflexes sont abolis aux membres inférieurs (ce qui est bien exceptionnel), ils restent exagérés aux membres supérieurs. Les lésions de l'œil, les accès apoplectiformes et épileptiformes n'appartiennent qu'à la sclérose en plaques. De même les déformations des pieds n'appartiennent qu'à la maladie de Friedreich.

Les mouvements choréiformes, l'instabilité, la gêne dans l'articulation des mots, la difficulté de la marche, l'abolition des réflexes pourraient faire songer à la chorée, surtout à la chorée accompagnée de parésie des membres inférieurs. Dans ce cas encore, les hésitations ne pourront être que passagères: l'incoordination motrice bien constatée éliminera l'idée de chorée. Les troubles de la parole n'offrent, du reste, dans les deux affections, qu'une analogie très lointaine. Le pseudo-tabes lié aux polynévrites périphériques, entre autres à celles qui succèdent à la diphtérie, se distinguera d'ordinaire par son évolution spéciale et au besoin par l'exploration électrique. L'absence de douleurs fulgurantes, de crises viscérales, de troubles de la sensibilité, de troubles des fonctions génito-urinaires, l'intégrité de la vue, les caractères de la démarche permettront d'éliminer l'idée du tabes juvénile. L'héredo-syphilis peut engendrer des lésions des centres nerveux qui simulent, ainsi que je l'ai indiqué¹, les symptômes de la maladie de Friedreich, mais l'analogie n'est jamais complète et l'évolution extérieure des accidents, si l'on n'arrive pas à les enrayer, est tout à fait différente de l'évolution classique de l'ataxie héréditaire.

Enfin si, comme on l'a dit, par son caractère nettement familial, par la

⁽¹⁾ Syphilis héréditaire des centres nerveux simulant la maladie de Friedreich. — Moussous. *Journ. de méd. de Bordeaux*, 1902.

démarche titubante, la station difficile et oscillante, le pseudo-tremblement intentionnel, les troubles de la parole, les secousses nystagmiformes, l'héredo-ataxie cérébelleuse, décrite par Pierre Marie, est la sœur jumelle de la maladie de Friedreich, il n'est pas moins vrai que cette maladie qui, du reste, ne survient jamais dans l'enfance, s'en distingue par l'exagération ou la conservation des réflexes rotuliens, par divers phénomènes spasmodiques, par certains troubles visuels (dyschromatopsie, rétrécissement du champ visuel, diminution de l'acuité visuelle liée à des altérations de la papille, diminution du réflexe de la pupille à la lumière) et par l'absence de troubles trophiques : scoliose et pied bot.

Traitement. — L'ignorance où l'on est de la nature même de la maladie rend difficile toute tentative de traitement rationnel. Sa marche semble fatale comme celle de la plupart des maladies familiales. La suspension aurait amené l'amélioration de certains symptômes; mais on ne possède aucune méthode curative sérieuse et le traitement sera purement symptomatique.

XXVI.

MALADIE DE LITTLE

(Tabes spasmodique infantile.)

PAR LE D^r PAUL SIMON

Professeur à la Faculté de Nancy.

Aperçu historique. — Cette affection, entrevue par Andry¹ et Delpech², décrite par Heine³ sous le nom de *paralysie cérébrale spastique*, a été surtout bien étudiée par Little⁴, qui en a donné le premier un tableau complet et exact et en a signalé les conditions étiologiques les plus fréquentes. Dans son exposé clinique, cet auteur signale l'hypertonie des quatre membres, du tronc et de la nuque, mais il remarque avec raison que les extrémités supérieures sont moins atteintes que les membres inférieurs et il insiste sur le peu d'importance de la paralysie par rapport à la rigidité: comme autres symptômes, il note des troubles de l'intelligence tantôt légers, tantôt graves, jusqu'à l'idiotie complète, une difficulté et une lenteur spéciales dans l'articulation des mots, enfin des mouvements choréiformes qu'il n'hésite pas à ranger parmi les phénomènes habituels de l'affection: il montre que la maladie est susceptible d'amélioration, surtout du côté des membres supérieurs, et enfin il insiste sur les rapports qui unissent l'affection à la naissance avant terme et aux accouchements laborieux qui détermineraient des hémorragies méningées ou capillaires cérébrales sans que toutefois la naissance difficile soit la cause unique des accidents.

Cette description contient en germe tout ce qui a été dit depuis sur la maladie de Little, aussi est-ce avec raison que le nom de cet auteur est resté attaché au syndrome en question.

A part quelques travaux de Strohmeyer, de Busch, d'Adams, qui n'ajoutent rien d'essentiel aux faits déjà connus, ce n'est guère qu'à partir de 1875 que l'attention est appelée de nouveau sur la maladie de Little. A ce moment, Erb et Charcot décrivent presque simultanément chez l'adulte une parésie des membres inférieurs avec exagération des réflexes tendineux, sans aucun trouble de la sensibilité, qu'ils attribuent tous deux (avec certaines réserves de la part de Charcot) à une dégénérescence primitive des cordons antéro-latéraux. Cette entité morbide n'est, en réalité, qu'un syndrome à substratum anatomique variable et la sclérose primitive des faisceaux pyramidaux n'est qu'une exception, mais Erb et Charcot et depuis Seeligmüller, d'Espine et Picot, etc., en avaient signalé des exemples chez l'enfant

⁽¹⁾ *L'Orthopédie*, 1811.⁽²⁾ *Traité de Porthomorphie*, 1828.⁽³⁾ *Beobacht. Ueber Lähmungsustände der unter. Extremitäten*. Stuttgart, 1810.⁽⁴⁾ *Transactions of the Obstet. Soc. of London*, 1861.