

VII. — ABSENCE, ATROPHIE, SCLÉROSES DU CERVELET
 ATAXIE HÉRÉDO-CÉRÉBELLEUSE DE MARIE
 ATROPHIE OLIVO-PONTO-CÉRÉBELLEUSE DE DÉJERINE ET THOMAS

Nous réunirons sous un seul titre tous ces faits qui donneront lieu à quatre chapitres différents. En effet nous allons voir que l'atrophie et l'hypertrophie du petit cerveau ont les mêmes symptômes, qu'elles ne diffèrent que par leur anatomie pathologique et que l'absence congénitale du cervelet est représentée par un cas unique. Les cas d'atrophie seraient évidemment précieux pour l'étude des fonctions du cervelet, s'ils étaient des cas simples : il n'en est malheureusement rien, et leurs conditions étiologiques, les altérations concomitantes des autres parties de l'encéphale, rendent ces lésions difficiles à observer.

Cependant l'étude des atrophies du cervelet poursuivie avec méthode dans ces dix dernières années a permis de dégager deux types suffisamment distincts, surtout au point de vue anatomo-pathologique, pour mériter une place à part. D'une part, M. Pierre Marie a décrit une affection familiale à syndrome cérébelleux dont la caractéristique est la nature familiale et héréditaire. D'autre part, MM. Déjerine et André Thomas, dont les travaux ont puissamment contribué à donner au petit cerveau la place importante qu'il doit occuper dans la pathologie des centres nerveux, ont étudié une atrophie du cervelet spéciale par les lésions de la protubérance et des olives qui l'accompagnent.

Nous étudierons donc successivement : 1° les *atrophies* et *scléroses* du cervelet; 2° l'*hérédo-ataxie cérébelleuse* ou maladie de Marie; 3° l'*atrophie olivo-fronto-cérébelleuse* type Déjerine et Thomas de l'atrophie du cervelet.

Absence congénitale du cervelet. — Ce cas unique jusqu'à ce jour fut observé par Combette (1), alors interne de Kapeler à l'hôpital Saint-Antoine. Nous ne pouvons mieux faire que résumer l'observation : Alexandrine Labrosse, née à Versailles en mai 1820, d'un père fort et robuste; mère chétive, usée par des excès de tout genre. L'enfant vint au monde grêle, mais bien conformée; elle était extrêmement chétive et délicate et prenait très peu d'accroissement. A 2 ans, elle n'avait pas encore ses premières dents, et ce n'est qu'à 5 ans qu'elle commença à bégayer quelques mots. Elle ne commença à se soutenir sur ses jambes qu'à l'âge de 5 ans, et à 7 ans elle était très peu développée et d'une grande faiblesse, très inintelligente, et ne pouvait articuler nettement; à 9 ans ses pupilles étaient très dilatées, ce qui fut attribué à des helminthes; elle se masturbait.

Son bulletin d'admission à l'hôpital, en janvier 1850, porte qu'elle est paralysée des extrémités abdominales et parle difficilement. Ses jambes, quoique très faibles, lui permettaient encore de marcher, mais elle tombait souvent. Elle est à peine développée comme un enfant de six ans. A partir d'octobre ou de novembre 1850 elle reste constamment couchée; elle peut à peine remuer les jambes, dont la sensibilité est intacte : les mains ont tous leurs mouvements. Elle meurt d'entérite en mars 1851, après avoir présenté des convulsions épileptiformes auxquelles elle était sujette.

A l'autopsie on constata du côté du cervelet que, à la place de cet organe,

(1) COMBETTE. *Bull. de la Soc. anat.*, 1851, p. 148, et *Revue méd.*, 1851, t. II, p. 57.

existait une membrane gélatiniforme demi-circulaire, tenant à la moelle allongée par deux pédoncules membraneux et gélatineux. Vers ces pédoncules étaient deux petites masses blanches isolées, du volume d'un pois. Sur l'une d'elles se trouvait un des nerfs de la quatrième paire. Les tubercules quadrijumeaux étaient intacts. Il n'y avait pas de quatrième ventricule : il n'existait aucune trace de pont de Varole. Les pyramides antérieures se terminaient en fourche par les pédoncules cérébraux.

Il est à noter que les fosses occipitales étaient régulièrement conformées et qu'il existait une hydrocéphalie manifeste. La moelle était intacte.

Ce fait n'est évidemment pas fait pour éclaircir la physiologie du cervelet, car l'absence de cet organe est compliquée de celle d'autres organes importants. En somme, il existait trois grands troubles, ceux de l'intelligence, ceux de la motilité et ceux de la parole. Qu'en revenait-il au cervelet? Faisons en outre remarquer que les fosses occipitales étaient normales; et si nous songeons que dans les cas d'atrophie vraiment congénitale elles sont petites quand le cervelet est petit, on peut se demander si l'absence du cervelet est bien congénitale et s'il ne s'est pas ramolli en masse et résorbé, ou simplement atrophié.

ATROPHIE ET SCLÉROSE DU CERVELET

Les observations de ces troubles cérébelleux sont fort différentes comme symptômes, anatomie pathologique et étiologie : elles sont encore peu nombreuses et nous n'avons pu réunir que 47 observations de lésions atrophiques du cervelet; sauf une dizaine elles sont rapportées avec détails dans la remarquable étude publiée par André Thomas sur le cervelet en 1897.

Pathogénie. — Étiologie. — L'étude des observations d'atrophie et de sclérose du cervelet permet de les diviser, au point de vue étiologique, en deux catégories : 1° l'une comprenant les cas d'atrophie où il s'agit d'une malformation congénitale ou d'un arrêt de développement intra-utérin; 2° l'autre renfermant les faits où il s'agit d'un processus régressif post-inflammatoire, d'un arrêt de développement consécutif à une inflammation aiguë du système nerveux central ayant porté son maximum d'action sur le cervelet et le système des voies cérébelleuses, avec prédominance parfois sur le premier ou sur le second : le processus aboutit à l'atrophie ou à la sclérose.

Dans la première catégorie la cause pathogénique est une débilité congénitale, plus ou moins accentuée, due à une altération vasculaire primitive ou à un vice de myélinisation. Dans la deuxième elle est un processus inflammatoire localisé, uniquement ou surtout, au cervelet. Et nous pouvons comprendre aussi bien cette localisation au cervelet que nous comprenons la localisation aux cornes antérieures de la moelle dans l'inflammation qui aboutit à la paralysie infantile. Dans plusieurs observations, en effet, nous voyons noté que, à la suite d'une maladie infectieuse d'ordre général ou à prédominance nerveuse, un enfant est resté un certain temps incapable de marcher et à présent des symptômes cérébelleux soit dès la cessation de la période fébrile, soit lorsqu'il a pu recommencer à marcher, plusieurs mois et quelquefois plusieurs années après.

Les causes de ces lésions cérébelleuses sont très obscures. Le fait qu'on observe ces lésions le plus fréquemment chez les idiots (1), des imbéciles, des débiles intellectuels, des épileptiques, ne prouve pas grand'chose, atrophie et hypertrophie se trouvant également chez ces malades. Parfois on ne trouve aucune raison à la lésion, d'autres fois un traumatisme peut être considéré comme la cause du début des accidents (2). Les maladies infectieuses semblent avoir leur part dans cette étiologie; c'est ainsi que Clapton (3) cite un cas où la malade resta six mois sans marcher à la suite d'une rougeole : quand elle recommença, sa démarche était mal assurée et resta telle. Elle mourut à l'âge de trente-trois ans, d'une pleurésie. Le cervelet, très atrophié, était fort dur. La fièvre typhoïde, une gastro-entérite, sont souvent constatées au début des accidents. Dans un cas de Concetti (4) un enfant de 5 ans et demi bien portant et sans antécédents héréditaires, eut une fièvre typhoïde à la suite de laquelle il développa des symptômes de lésion cérébelleuse (démarche ébrieuse, tendance à tomber à gauche). D'autres fois l'infection causale peut rester localisée au système nerveux : tel est le cas de Redlich (5), où un individu de 52 ans avait été atteint d'une congestion cérébrale à l'âge de 2 ans; il commença à marcher à 12 ans et à parler à 16 ans : c'était un type d'atrophie cérébelleuse acquise. Les intoxications, l'alcoolisme, pourraient peut-être aussi être incriminés. En somme, les conditions étiologiques de l'atrophie scléreuse du cervelet sont peu nettes. Il est des cas où la lésion semble congénitale : tel est celui de Gabrielle Buscadehing, cité par Andral (6) : l'hémisphère gauche manquait totalement. Lorsque l'origine congénitale n'est pas douteuse, on trouve parfois des lésions plus ou moins étendues d'autres parties des centres nerveux : c'est ainsi que, chez une enfant morte à l'âge de neuf semaines avec spina bifida, hydrocéphalie et paraplégie, Warrington et Monsarrat (7) ont trouvé un développement très incomplet du cervelet et de ses pédoncules, des corps restiformes, des olives, des fibres arquées, des noyaux protubérantiels et des noyaux rouges. La moelle, très mince et mal développée, était bifide.

Cette atrophie cérébelleuse peut se rencontrer chez les animaux. Risien Russell rapporte un cas d'atrophie congénitale d'un hémisphère cérébelleux chez le chat; le lobe droit était à peine la moitié du lobe gauche, cette atrophie s'était manifestée pendant la vie par une parésie accentuée des deux membres du côté droit, surtout de la patte postérieure droite qui était un peu plus petite que la gauche. Chez un chien le fait est signalé par Deganello et Spangaro (8) : l'aplasie de l'écorce cérébelleuse était déterminée par la persistance de la structure embryonnaire pendant la vie extra-utérine. La congénitalité de la lésion était démontrée par le développement insuffisant des couches moléculaires et granuleuses du cervelet; la forme anormale des cellules de Purkinje, l'existence de granulations dans la couche moléculaire, leur rareté dans la couche granuleuse, et l'état normal du centre médullaire. Ce chien présentait des troubles de la coordination des mouvements, troubles qui allèrent en croissant

(1) DOURSOUT. *Annales médico-psychologiques*, mai-juin 1891.

(2) PIERRET. *Archives de physiol. normale et pathol.*, 1871-1872.

(3) CLAPTON. *Transact. of the Pathol. Soc. of London*, 1871.

(4) LUIGI CONCETTI. *la Pediatria*, an VI, n° 8, août 1898, p. 240.

(5) E. REDLICH. *Wiener Medicinische Wochenschrift*, 1895, n° 19.

(6) ANDRAL. *Clinique*, 4^e édit., V, p. 715.

(7) W. B. WARRINGTON et K. MONSARRAT. *Brain*, n° 100, p. 444.

(8) DEGANELLO et SPANGARO. *Rivista di patologia nervosa e mentale*, février 1899, p. 64.

de la naissance à la mort : ceci devait être en effet, car le cervelet restait dans un état stationnaire alors que les autres parties du système nerveux atteignaient un développement de plus en plus parfait.

Anatomie pathologique. — Les cas sont, à ce point de vue, bien différents : parfois le cervelet est simplement plus petit et il n'existe pas une atrophie véritable : tel est celui d'Otto (1), où le cervelet mesurait 5 centimètres de large, 5 de haut, 2 3/4 dans sa plus grande épaisseur. Il était asymétrique, la moitié droite plus grosse que la gauche; le trajet des sillons présentait quelques différences avec l'état normal; l'organe s'adaptait aux fosses occipitales. Tout durci il pesait 20 grammes, et le cerveau également durci et normal pesait 818 grammes; microscopiquement il était sain : il s'agissait donc d'un arrêt de développement dans le bas âge plutôt que d'un état régressif de l'organe.

Dans d'autres cas l'atrophie porte sur une ou plusieurs parties du cervelet, tantôt un hémisphère, tantôt les deux, et le vermis peut manquer avec l'un ou l'autre ou exister seul. Enfin cette atrophie vraie peut porter sur tout l'organe.

La partie atrophiée est représentée tantôt par une petite masse informe ayant le volume d'une amande (cas de Gabrielle Buscadehing), tantôt par une masse ayant gardé grossièrement la forme de la partie primitive et simplement beaucoup plus petite; l'aspect de cette masse est dans certains cas jaune pâle, les sillons semblent recroquevillés. Dans un cas de Neuburger et Edinger (2), où le malade mourut à 46 ans, par varice du bulbe rompue, sans avoir jamais présenté de signes cérébelleux, l'hémisphère droit avait le volume d'une noisette, mais il avait gardé l'aspect extérieur du cervelet : la pie-mère recouvrait le lobe atrophié et le reste de l'organe était sain. La consistance de la substance cérébelleuse est augmentée dans la plupart des faits; elle est parfois d'une dureté extraordinaire, dure comme du bois dans un cas de Duguët (3). La lésion du cervelet entraîne des altérations diverses des organes en relation avec lui, de véritables dégénérescences. Dans un cas de Cramer (4) l'écorce du cervelet était atteinte à gauche à des degrés divers par la sclérose. Dans les parties les plus altérées, les cellules de Purkinje avaient disparu absolument et la couche granuleuse était très éclaircie. Dans les autres points les cellules de Purkinje étaient touchées à des phases diverses : les grosses fibres myéliniques avaient subi une altération parallèle à celles des grosses cellules en question. Le pédoncule cérébelleux supérieur gauche, le noyau rouge de la calotte gauche, le pulvinar du côté opposé, étaient diminués de volume. Le pédoncule cérébelleux moyen gauche, la substance grise de la protubérance à droite, le corps restiforme gauche ainsi que le cordon latéral du même côté et le noyau d'origine de ce cordon étaient atrophiés ainsi que les noyaux d'origine du cordon postérieur et la grosse olive du côté opposé. Le lobe moyen était intact et il n'y avait pas eu d'incoordination. Ces dégénérescences ont été étudiées dans un assez grand nombre de cas et elles peuvent, dans les atrophies cérébelleuses pures, aider beaucoup à fixer les connexions du cervelet avec les autres parties du système nerveux central. Des examens microscopiques très

(1) OTTO. *Archiv für Psychiatrie und Nervenkrankheiten*, Bd IV et Bd VI, 1874 et 1876.

(2) NEUBURGER et EDINGER. *Berliner klin. Wochenschr.*, 1898, n° 4.

(3) DUGUËT. *Bull. de la Soc. anat.*, mai 1862.

(4) CRAMER. De l'atrophie du cervelet. *Soc. psychiatrique de Berlin*, 16 mars 1891.