

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.

minutieux ont été publiés par André Thomas, en particulier dans son travail sur le cervelet (1897), auquel il est nécessaire de se reporter pour l'étude détaillée de ces dégénérescences.

Les lésions histologiques peuvent porter sur les diverses parties du cervelet.

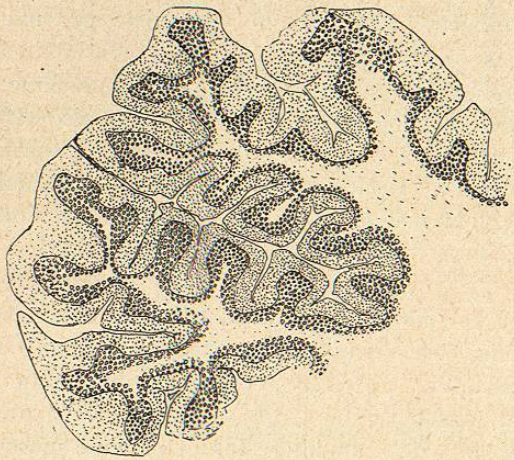


Fig. 105 (demi-schématique). — Une foliole de lobe sain. (Grossissement de 150 diamètres environ). D'après Lannois et Paviot.

On peut avec Max Arndt⁽¹⁾ les diviser en 3 catégories suivant que 1° la substance grise et la substance blanche sont également lésées, 2° le processus morbide existe dans l'écorce, 3° il s'agit d'une atrophie scléreuse par processus inflammatoire chronique interstitiel avec lésions vasculaires. Au microscope⁽²⁾ on trouve, suivant le degré de l'atrophie, une disparition plus ou moins complète des cellules et des tubes nerveux et une augmentation du tissu conjonctif : parfois comme dans le cas de Clapton il est impossible de déceler le moindre élément nerveux. Que l'atrophie soit primitive ou secondaire, la lésion commence en général par la partie profonde des folioles : une altération intense apparaît brusquement. La couche granuleuse diminue beaucoup d'épaisseur et par places elle n'est plus marquée que par une légère condensation des cellules qui sont à peine plus nombreuses que dans la couche médullaire : en d'autres points elle disparaît. Les grandes cellules de Purkinje disparaissent en certains points sans laisser de traces : celles qui persistent sont normales. En même temps on voit apparaître, en dehors de la couche des grains et nettement séparée d'elle, une couche innommée de cellules ovales, pâles, à noyau formé de chromatine peu dense, à un ou deux nucléoles fortement colorés. Ces noyaux, dont l'atmosphère de protoplasme est peu visible, ont un volume double ou quadruple de celui des grains. Ils forment une couche continue, assez dense en son centre, qui contourne les dentelures cérébelleuses comme une bordure ou un feston. Ces cellules pré-existaient sous les cellules de Purkinje et sous les grains : elles sont seulement mises en évidence par leur disparition. Le nombre des fibres à myéline

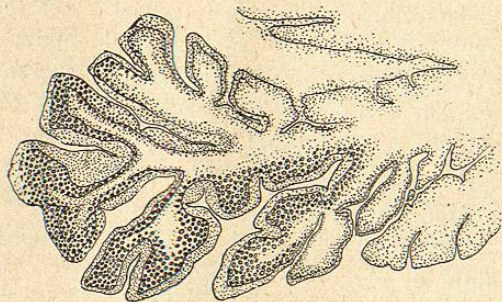


Fig. 106 (demi-schématique). — Une foliole du lobe atrophié. L'atrophie porte surtout sur les dentelures de la base de la foliole.

⁽¹⁾ MAX ARNDT. *Berlin. Archiv. für Psych. und Nervenkrankh.*, 1894, H. 2, Bd XXVI.

⁽²⁾ LANNOIS. *Lyon médical*, 50^e année, 10 avril 1898, n° 15. — LANNOIS et PAVIOT. *Revue neurol.*, 1898, 6^e année, n° 19. — *Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière*, 15^e année, n° 6, nov.-déc. 1902. — Congrès de Grenoble, août 1902.

est plus ou moins réduit. Les vaisseaux peuvent avoir des parois normales ou un peu épaissies : ils sont altérés dans le cas de sclérose.

Dans la plupart des cas il y a des lésions concomitantes des méninges : elles sont épaissies, adhérentes à la surface atrophiée, et parfois elles forment au niveau de cette dernière une sorte de poche renfermant du liquide. La leptoméningite est constatée dans une observation de Sommer⁽¹⁾, où le cervelet pesait 114 grammes. Les altérations d'autres parties de l'encéphale sont fréquentes : la protubérance est petite et plus ou moins asymétrique. Les pédoncules cérébelleux moyens sont grêles et très plats. Le cerveau même est parfois atteint, soit dans sa totalité (Meynert)⁽²⁾, soit dans un seul hémisphère, qui peut être celui du côté opposé à la lésion cérébelleuse. Lallement⁽³⁾ signale une atrophie du corps strié et de l'olive droits avec une atrophie de l'hémisphère cérébelleux gauche.

Enfin l'hydrocéphalie à des degrés divers est signalée dans la plupart des observations.

Symptômes. — Il est difficile de faire une description spéciale de l'atrophie du cervelet au point de vue clinique. Ses signes sont ceux des lésions cérébelleuses en foyer, et sa symptomatologie est compliquée des phénomènes dus aux altérations concomitantes d'autres parties du système nerveux. Dans huit cas analysés par Nothnagel avec beaucoup de soin, il existe un symptôme constant, l'incertitude dans les mouvements des extrémités, constante pour les membres inférieurs, existant parfois même pour les membres supérieurs. En règle générale, on observe toujours, dans les cas de déficit partiel ou d'atrophie partielle du cervelet, le syndrome cérébelleux avec plus ou moins de netteté, mais il peut manquer : le malade de Neuburger et Edinger n'avait jamais présenté le moindre symptôme cérébelleux et cependant son hémisphère cérébelleux droit était à peu près absent ; ce manque de symptômes peut s'expliquer par une action de suppléance du reste du cervelet : d'ailleurs, quelque diminué que fût ce lobe au point de vue du volume, son écorce était normale ainsi que sa substance blanche, et la lésion était bien congénitale.

Nous retrouvons ici les troubles du mouvement et de la station debout, c'est-à-dire les troubles de la coordination et de l'équilibration qui caractérisent le syndrome cérébelleux pur. Dans la station debout le malade écarte les jambes de façon à élargir sa base de sustentation, le corps oscille de même que la tête, parfois le patient a besoin d'un point d'appui. La marche est chancelante, le malade titube comme un homme ivre (démarche ébrieuse), il festonne en suivant une ligne brisée et écarte les jambes qu'il soulève et repose brusquement, mais il ne talonne pas comme le tabétique, dont il n'a pas non plus le luxe exagéré de mouvements. Il se fatigue vite et tombe souvent. L'occlusion des yeux n'augmente pas l'instabilité.

Tous ces troubles diminuent ou cessent lorsque le malade est assis ou couché. Les réflexes sont exagérés ou normaux.

Le tremblement peut être d'allure choréiforme ou revêtir le caractère intentionnel que l'on observe dans la sclérose en plaques ; l'écriture est tremblée.

Parfois il existe un affaiblissement général tel qu'il est impossible au malade

⁽¹⁾ SOMMER. *Archiv für Psych. und Nervenkrankh.*, XV. Heft 1, p. 255.

⁽²⁾ MEYNERT. *Wiener med. Jahrb.*, 1864.

⁽³⁾ LALLEMENT. *Bull. de la Soc. anatomique*, 1862.

de marcher : ce trouble ne dépend pas de la paralysie, mais de l'asthénie musculaire généralisée (Doursout). Le sens musculaire est intact.

Très fréquemment on trouve des troubles de la parole, qui est lente, saccadée, cahotée, et semble tenir à la maladresse de la langue à se mouvoir, gênée qu'elle est comme tous les autres muscles volontaires. Ce trouble de la parole peut simuler à tel point la paralysie glosso-laryngée, que certains auteurs ont décrit des cas de paralysie pseudo-bulbaire d'origine cérébelleuse⁽¹⁾ atrophique. Tous ces troubles d'ailleurs ne présentent rien de bien spécial à l'altération atrophique de l'organe : ils ont la même physionomie que dans les autres lésions du cervelet et la même interprétation physiopathologique. L'incoordination motrice et les grands troubles cérébelleux proviennent, ici aussi, de l'atteinte du vermis ou des noyaux centraux du cervelet. Mais les autres altérations des centres nerveux, bulbe, protubérance et cerveau, viennent mêler aux signes cérébelleux les symptômes propres à leurs diverses atteintes, et l'exagération de la pression intracrânienne qui cause l'hydrocéphalie vient parfois y joindre des troubles intellectuels. Les crises épileptiformes, les douleurs de tête même ne sont pas rares. Le vertige est rarement signalé, les vomissements sont exceptionnels. Il existe parfois des troubles des muscles oculaires, du strabisme ou du nystagmus. Dans le cas d'Otto où le cervelet, sain quant à sa structure, était excessivement petit, il y avait une perversion remarquable du sens moral : Courmont insiste sur ce fait et d'autres analogues à l'appui de sa théorie du cervelet organe psychique. L'intelligence est en général conservée, mais on retrouve la même asthénie dans l'esprit que dans les muscles : le caractère est triste, mélancolique, neurasthénique.

La sensibilité générale est intacte et le développement de l'individu n'est pas entravé par la maladie. Celle-ci pourrait même durer fort longtemps : dans un cas de Pierret la malade fut prise à l'âge de quatre ans, après une chute, des troubles de l'atrophie cérébelleuse, et mourut à soixante et un ans d'hémorragie cérébrale.

Les observations d'atrophie ruinent absolument la théorie de Gall : Doursout, dans un cas où le cervelet pesait 80 grammes, a constaté des excès génésiques extraordinaires. Il en était de même chez le malade d'Otto, où le cervelet pesait 20 grammes. Dans huit cas d'hypertrophie, où le cervelet pesait de 200 à 256 grammes, Doursout n'a constaté aucune excitation génitale; chez trois même il y avait, de ce côté, défaut manifeste d'énergie.

La clinique, appuyée sur les données de l'anatomie pathologique, semble bien prouver que l'hypertrophie et l'atrophie du cervelet entraînent toutes deux les mêmes signes, parmi lesquels prédomine une insuffisance locomotrice.

Diagnostic. — Il est fort difficile, en présence d'un cas d'atrophie du cervelet, de diagnostiquer autre chose qu'une lésion du cervelet, encore faut-il que les signes soient ceux que nous avons trouvés être pathognomoniques de la lésion de cet organe. Il sera impossible d'affirmer la nature de celle-ci : tout au plus pourrait-on, dans certains cas, soupçonner son origine scléreuse, à l'aide des commémoratifs et de la longue durée de la maladie.

(1) BROSSET. *Lyon médical*, 20 avril 1890.

HÉRÉDO-ATAXIE CÉRÉBELLEUSE

(MALADIE DE MARIE)

Définition. — Le nom d'héréd-ataxie cérébelleuse a été donné par M. Pierre Marie à une maladie héréditaire et surtout familiale, maladie de développement, qui se manifeste cliniquement par de l'incoordination cérébelleuse et anatomiquement par une lésion atrophique du cervelet. Le mot *ataxie* est ici pris dans le sens que les physiologistes lui ont souvent donné en parlant du trouble de l'association des mouvements qui est le résultat des lésions cérébelleuses : nous l'avons souvent employé au cours de l'exposé physiologique et à propos des symptômes des tumeurs; il englobe tous les troubles asynergiques dont nous avons parlé plus haut.

Historique. — M. Marie a créé ce type en réunissant 16 observations très différentes à en juger par l'étiquette que leur avaient accolée les auteurs, à savoir : 2 observations de Fraser⁽¹⁾ (atrophie du cervelet), 5 de Nonne⁽²⁾, (maladie familiale particulière), 8 de Sanger Brown⁽³⁾ (ataxie héréditaire), 5 de Klippel et Durante⁽⁴⁾ (affections nerveuses familiales et héréditaires.) Toutes ces observations présentaient un même caractère clinique, la titubation et l'incoordination cérébelleuses : deux autopsies, l'une de Fraser, l'autre de Nonne, montraient des altérations du cervelet.

En 1894, MM. Brissaud⁽⁵⁾ et Londe⁽⁶⁾ étudient 5 observations personnelles de cette nouvelle maladie nerveuse et, dans sa thèse, Londe, en 1895, fait une étude d'ensemble de l'héréd-ataxie cérébelleuse : nous ferons de larges emprunts à cet excellent travail basé sur 25 observations dont 5 personnelles. Nous n'insisterons pas sur l'historique des travaux postérieurs à cette date, nous les signalerons au fur et à mesure que nous étudierons les diverses parties de la question.

Étiologie. — L'âge de début est tardif, ce qui est remarquable pour une maladie à caractères héréditaire et familial, et ce qui la différencie déjà d'autres affections du système nerveux présentant ce même caractère, la maladie de Friedreich par exemple. Sur 56 cas, 15 fois le début a lieu après l'âge de 20 ans, 6 fois après 30 ans, 5 fois après 40. Exceptionnellement on a vu les symptômes apparaître à 10 ans ou au-dessous : dans 11 cas seulement la maladie a débuté au-dessous de 20 ans, dont 5 fois après 15 ans. Dans 5 observations de Neff le début eut lieu au-dessus de 55 ans.

Les membres d'une même famille sont souvent atteints au même âge, ou encore le début a lieu, dans la même famille, à un âge de plus en plus précoce. Il résulte de ce début tardif que le caractère familial de la maladie est très

(1) FRASER. *Glasgow medical Journal*, 1880, I.

(2) NONNE. *Archiv. für Psychiatrie*, 1891, XXII, p. 285.

(3) SANGER BROWN. *Brain*, 1892, p. 250.

(4) KLIPPEL et DURANTE. *Revue de méd.*, octobre 1892 et *Semaine méd.*, 1892, p. 467.

(5) BRISSAUD et LONDE. *Revue neurologique*, 1894.

(6) BRISSAUD, *Leçons sur les maladies du système nerveux*, 1895.