

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.

accentué, les enfants et leurs parents peuvent être malades en même temps; car les hérédoto-ataxiques cérébelleux peuvent avoir des enfants avant de tomber malades, et ce fait est au contraire exceptionnel chez les individus atteints de la maladie de Friedreich.

Sanger Brown a pu réunir 21 cas de l'affection qui nous occupe répartis sur 5 générations de la même famille. Lennmalm⁽¹⁾, sur 55 membres d'une même famille répartis sur plusieurs générations, a trouvé 8 hérédoto-ataxiques cérébelleux: il en a observé 5 avec soin, une femme de 22 ans, chez laquelle le début eut lieu à 15 ans, la mère de la précédente âgée de 52 ans avec début à 45 ans et une tante maternelle avec début à 26 ans. Neff⁽²⁾ a publié l'observation d'une famille où il semble qu'il se soit produit 15 cas en 4 générations: il en a publié 2 dont 1 avec autopsie. Dans cette famille, la maladie ne commença pas au-dessous de 55 ans: chez un des malades, qui vivait encore à 86 ans, le début eut lieu à 60 ans; chez deux autres l'affection débuta à l'âge de 72 ans.

C'est donc d'une maladie héréditaire et surtout familiale qu'il s'agit: si ce caractère semble manquer parfois, cela peut venir du fait que l'absence de renseignements exacts empêche de le mettre en lumière, et aussi, comme le fait remarquer Londe, de ce que, si l'enfant frappé est un enfant unique, le caractère familial manquera, faute de famille pour ainsi dire. Il est évident que ces cas isolés passeront facilement inaperçus. Une observation d'Heveroeh⁽³⁾ montre bien cette possibilité: il s'agissait d'un cas type d'ataxie cérébelleuse de Marie et il fut cependant impossible de constater l'hérédité similaire.

Le sexe féminin est plus souvent atteint: sur ses 25 cas, Londe note 14 hommes et 9 femmes; mais dans la famille observée par Sanger Brown, sur 55 garçons 12 furent atteints, et sur 19 filles 11 tombèrent malades; dans une branche de cette famille comptant 5 enfants la fille seule fut atteinte, les quatre garçons restant indemnes. La maladie est plus souvent transmise par les femmes; elle peut sauter une, deux et même trois générations.

La consanguinité des parents est rarement notée: Londe la signale dans 2 de ses observations et nous la retrouvons dans un cas de Lenoble et Aubineau. Les tares nerveuses ou autres sont fréquentes dans les familles où l'on observe cette maladie.

La syphilis ne paraît pas jouer un rôle dans l'étiologie de l'hérédoto-ataxie cérébelleuse. En revanche l'alcoolisme paternel est assez fréquemment signalé (Fraser, Klippel et Durante, Rossolimo). La tuberculose pulmonaire, maladie de déchéance familiale et individuelle, est relevée dans plusieurs observations.

Dans les antécédents personnels on note la syphilis, le rhumatisme articulaire aigu, la fièvre typhoïde, etc., sans qu'on puisse établir une relation entre ces maladies et le trouble cérébelleux: il en est de même pour le traumatisme, parfois signalé.

Symptômes. — Les principaux symptômes, qui sont aussi généralement les premiers en date, sont les troubles de la motilité. Nous retrouvons ici, avec ses caractères bien connus, le syndrome cérébelleux et les troubles des réflexes qui indiquent, ainsi que les troubles oculaires, la lésion du cervelet.

(1) LENNMALM. *Nord med. Arch.*, 1897, N. F. VIII. n° 29.

(2) I. H. NEFF. *American Journal of Insanity*, vol. 51, 1894-1895.

(3) ANT. HEVEROCH. *Casopis Cesky'ch le'karu. Polyclinique de l'Université tchèque*, 1896. C. 17-20.

Les troubles de la motilité consistent dans des troubles de l'équilibre avec incoordination des mouvements surtout aux membres inférieurs: on les constate principalement pendant la marche et la station debout.

La démarche est variable, suivant la période de l'affection où l'on observe les malades: elle acquiert vite le type de la démarche ébrieuse. Au début, les malades avancent avec incertitude, lentement, en déviant de la ligne droite pour y revenir, comme s'ils étaient ivres. Ils écartent les jambes pour élargir leur base de sustentation, afin de garder ou de reprendre un équilibre qu'ils semblent sans cesse sur le point de perdre, ainsi que l'indiquent les oscillations du haut du corps: il y a tendance à tomber indifféremment d'un côté ou de l'autre. L'hérédoto-cérébelleux fixe un point placé devant lui pour garder son équilibre: il s'accroche aux objets ou suit les murs pour se soutenir. L'instabilité est plus marquée lorsqu'il se met en mouvement ou lorsqu'il fait un demi-tour sur lui-même. En somme, la démarche possède le type cérébelleux tel que nous avons appris à le connaître par l'étude expérimentale et clinique. L'attitude pendant la marche est telle que le tronc est porté en arrière, les reins sont cambrés.

L'incoordination musculaire peut exister aussi dans les membres supérieurs et il y a de légers mouvements choréiformes, du tremblement: on n'observe pas de tremblements fibrillaires.

L'asthénie est fréquemment notée: les malades se plaignent d'une sensation de fatigue continuelle, de faiblesse ou de raideur des jambes, faiblesse plus apparente que réelle.

Dans la station debout le signe de Romberg est absent, l'occlusion des yeux n'augmente pas ou augmente à peine (Brissaud) l'instabilité. Le trouble de l'équilibre cesse lorsque le malade est couché et l'incoordination des membres devient moindre dans cette position. Le sens musculaire est intact; la force musculaire est normale.

L'incoordination des membres supérieurs, rare au début, apparaît à peu près constamment au cours de la maladie. En général elle se manifeste par de l'incertitude des mouvements, de l'hésitation, mais parfois il existe un tremblement intentionnel qui d'abord ne se révèle que tout à la fin de l'acte volontaire. Au moment de saisir l'objet la main hésite, elle plane et devient le siège d'oscillations qui cessent une fois l'objet saisi. Les actes délicats, écrire, boutonner, ramasser une épingle sont altérés par ce tremblement: l'écriture surtout est atteinte, elle se fait par à-coups, est tremblée, parfois impossible. L'occlusion des yeux est sans influence sur ce tremblement qui est identique à celui de la sclérose en plaques. Il existe souvent aussi du tremblement de la tête qui s'exagère dans la station debout et pendant l'émotion, et disparaît quand la tête est soutenue. La tête peut être déviée d'un côté.

Les mouvements choréiformes s'observent sous forme de secousses, d'oscillations latérales des doigts, de mouvements choréiformes des bras, des épaules et du tronc.

Les troubles de la mimique sont importants à noter: ils consistent en contractions exagérées des muscles de la face, contractions se produisant à titre de mouvements associés à un mouvement quelconque et surtout en parlant. Au repos cette contraction donne au malade un facies étonné qui s'exagère pendant l'action: les muscles frontaux, l'orbiculaire des lèvres, les muscles du menton sont plus ou moins contractés.

Les troubles de la parole et de la voix sont fréquents. La parole est presque toujours modifiée, parfois même avant l'apparition de l'incoordination des membres supérieurs. Il s'agit d'une sorte d'ataxie de la parole : celle-ci est irrégulière, elle se précipite tout à coup, fait explosion. La respiration est irrégulière, d'où émission saccadée des mots. La voix est sourde, gutturale, monotone. Il existe du tremblement de la langue.

Le vertige est loin d'être constant : mais il peut exister et ne se produire que dans une position spéciale. Une malade de Fraser était prise de vertiges et de nausées en se couchant horizontalement.

Les réflexes sont fréquemment altérés. Le réflexe patellaire est exagéré 16 fois sur 19 malades ; il peut être normal et souvent son exagération disparaît à la période terminale. C'est ce qui est arrivé dans un cas de Menzel, dont nous reparlerons plus loin : il y avait des lésions du système cérébelleux dans la moelle. Le clonus du pied est assez rare. Les réflexes cutanés sont quelquefois diminués.

Il n'y a pas de troubles de la sensibilité. Le malade ressent fréquemment une sensation exagérée de fatigue, il est atteint souvent de céphalée (parfois celle-ci est occipitale), de douleur de reins. Les douleurs à type fulgurant sont très rares, elles peuvent marquer le début de l'affection. Il n'y a pas de troubles trophiques, à part l'amaigrissement.

Du côté des facultés psychiques on note, comme dans un grand nombre de lésions cérébelleuses de quelque nature qu'elles soient, des modifications du caractère et de l'intelligence, de la tristesse et du découragement ou bien de l'hébétéude, de la niaiserie, de l'insouciance : les malades sont irritables, leur mémoire est parfois affaiblie, l'attention se fatigue vite : il y a, comme le dit Seeligmuller, de l'ataxie des pensées. Le facies, morne au repos, par suite de l'atonie des muscles de la face devient étonné quand le malade s'anime. Les troubles mentaux proprement dits sont rares : Sanger Brown et Nonne les ont signalés.

Les troubles oculaires sont fréquents : on les retrouve 22 fois sur 25 observations. Ils peuvent se borner à de la diminution de l'acuité visuelle, et cette diminution est bilatérale et progressive ; on note également du rétrécissement bilatéral du champ visuel. La lésion peut aboutir à une atrophie papillaire, de degré variable, souvent légère et en général bilatérale ; cette atrophie est notée 7 fois sur 22 cas où le fond de l'œil était altéré ; elle se montre tardivement, 22 ans (Sanger Brown), 8 ans (Marie) après le début. Peut-être devient-elle plus fréquente lorsque les malades vieillissent. Les réactions pupillaires sont normales : toutefois Klippel et Durante ont constaté leur lenteur, et dans un cas de Sanger Brown le signe d'Argyll Robertson était présent : il est vrai que dans ce dernier cas l'atrophie papillaire était complète.

On observe parfois des troubles de la musculature extrinsèque des yeux. Il peut y avoir des secousses nystagmiformes des globes oculaires, surtout quand le regard se porte dans une certaine direction, mais on n'observe pas de nystagmus véritable (Londe). La paralysie plus ou moins complète du muscle droit externe existait 6 fois sur 24. Dans d'autres cas il y a une certaine tendance à porter le regard toujours dans le même sens, de côté et en haut. La paralysie du muscle droit supérieur est signalée par Nonne, et Sanger Brown décrit un ptosis statique, qui se produit seulement au repos.

L'ouïe, l'odorat, le goût, sont intacts. Il n'y a pas de troubles sphinctériens ou

génito-urinaires. Les malades avalent parfois de travers, la déglutition étant gênée.

Il peut exister de la scoliose. Deux malades de Erb auraient présenté un pied bot.

Évolution. — Le début, comme on l'a vu plus haut, a lieu dans la 2^e enfance, l'adolescence ou l'âge adulte, en général de 20 à 50 ans. Les troubles s'installent graduellement. Dans la plupart des cas le début a lieu par l'apparition de l'ataxie cérébelleuse dans les membres inférieurs et par les troubles de l'équilibration qui en sont la conséquence : assez souvent les troubles des membres inférieurs, de la parole et de la voix apparaissent peu après ou en même temps que l'incoordination de la démarche. Enfin les cas observés successivement par Klippel et Durante, puis Oulmont et Ramond font penser que la lésion du système cérébelleux peut gagner la moelle.

Des prodromes apparaissent parfois avant les troubles de l'équilibre : ils sont d'ordre neurasthénique et Londe, qui les a étudiés avec soin, signale parmi eux la céphalée, des douleurs de reins, la fatigue, des paresthésies, des engourdissements. Toutes les causes déprimantes, traumatismes, émotions, grossesse, infections, causent une accentuation des symptômes. Le début paraît même parfois avoir lieu par une pyrexie ou à la suite d'une pyrexie. Miura signale que, chez deux frères, le début se fit par une maladie fébrile indéterminée d'une durée de 10 à 15 jours. Rossolimo⁽¹⁾, chez trois enfants issus d'un père alcoolique, a vu les symptômes survenir : chez un frère, à la suite d'une pyrexie ; chez un autre, à la suite d'excès de masturbation, et chez la sœur, après une contusion du genou droit.

La marche est fatalement progressive : la maladie peut rester stationnaire, mais elle ne rétrocede jamais. La durée peut en être fort longue, si bien qu'on a pu se demander si l'on peut en mourir : cependant Miura dit que le malade dont il fit l'autopsie est mort des progrès de l'affection. Arcangeli⁽²⁾, à propos d'une malade atteinte depuis six ans d'hérédodaxie cérébelleuse, dit que le grand-père paternel, le père et une sœur sont morts d'une maladie identique : peut-être la terminaison naturelle a-t-elle lieu par une émaciation analogue aux troubles trophiques des animaux décérébellés.

On peut distinguer, avec Londe, quatre périodes à l'hérédodaxie cérébelleuse.

La première, période prodromique ou neurasthénique, manque souvent. La deuxième période d'ataxie cérébelleuse est celle des troubles simples de l'équilibration : la station debout et la locomotion sont encore possibles sans aide : cette période peut durer plusieurs années, souvent 8 ou 10, 27 années dans un cas. Dans la troisième phase, période d'astaxie, le malade présente une incoordination incompatible, à un degré plus ou moins accentué, avec la station debout et la locomotion sans aide. Le tremblement apparaît ou s'accroît. Elle dure plusieurs années. La quatrième période est dite d'impotence absolue : le malade est confiné au lit et peut rester longtemps dans cet état si quelque affection intercurrente, la tuberculose pulmonaire, par exemple, n'intervient pas. Une malade de Sanger Brown vivait encore à 67 ans et sa maladie avait débuté à 55 ans : elle était aveugle par atrophie des nerfs optiques et impotente

(1) ROSSOLIMO. Soc. de neurol. et de psych. de Moscou, 24 avril 1898. — Nouvelle iconographie de la Salpêtrière, janvier-février 1899.

(2) ARCANGELI. Roy. Acad. medic. Roma, juin 1895.