

présence ou l'absence des réflexes rotuliens. L'exagération des réflexes et le clonus du pied font éliminer la maladie de Friedreich. Il ne faudra néanmoins pas perdre de vue que le réflexe rotulien peut persister au début de la maladie de Friedreich. Enfin, dans les cas où par les progrès de l'héredo-ataxie cérébelleuse, les réflexes deviennent normaux, affaiblis ou abolis et où les lésions gagnent la moelle, le caractère familial et les commémoratifs seront à peu près seuls à considérer; l'évolution alors sera d'un grand secours.

Avec la *sclérose en plaques* le diagnostic sera parfois difficile: la symptomatologie sera la même si la sclérose lèse le cervelet seul, et, dans ce cas, si le caractère familial est méconnu, l'erreur pourra être commise.

La paraplégie spasmodique infantile, familiale ou non, les diplégies cérébrales, etc., seront facilement reconnues.

Traitement. — Le traitement est évidemment nul en ce qui concerne la lésion. Il faudra essayer le traitement antisyphilitique si l'on a des raisons de penser que la syphilis a joué un rôle étiologique. Les toniques, l'hydrothérapie, l'ergot de seigle pourront rendre quelques services.

ATROPHIE OLIVO-PONTO-CÉRÉBELLEUSE

M. Déjerine et André Thomas⁽¹⁾, en s'appuyant sur deux observations personnelles, dont une suivie d'autopsie et d'un minutieux examen histologique, ont isolé une variété d'atrophie du cervelet qu'ils ont séparée de l'héredo-ataxie cérébelleuse de Marie. Anatomiquement cette *atrophie olivo-ponto-cérébelleuse* est caractérisée, comme son nom l'indique, par l'atrophie de l'écorce cérébelleuse, des olives bulbaires et de la substance grise du pont, par la dégénérescence totale du pédoncule cérébelleux moyen et par la dégénérescence partielle du corps restiforme, par l'intégrité relative des noyaux gris centraux: c'est une atrophie primitive, dégénérative et systématique, ni scléreuse ni inflammatoire.

Cliniquement, elle est moins bien caractérisée: elle se manifeste en effet par le syndrome commun à toutes les atrophies cérébelleuses: elle présente comme caractères particuliers de n'être ni héréditaire, ni familiale, ni congénitale et de survenir à un âge avancé.

Son étiologie est obscure: elle rentre dans le cadre des atrophies cellulaires primitives.

Cette variété d'atrophie du cervelet a fait récemment l'objet d'un travail d'ensemble de M. Pierre Lœw⁽²⁾. Ce travail, écrit sous l'inspiration de M. Déjerine, est basé sur sept observations. La première et la sixième ont été déjà étudiées par le D^r Thomas dans son travail sur le cervelet, la deuxième et la troisième sont celles que MM. Déjerine et Thomas ont utilisées dans leur première description de ce type morbide; la quatrième est une observation de Touche, dont l'examen microscopique fut pratiqué par Thomas; la cinquième

⁽¹⁾ J. DÉJERINE et A. THOMAS. *Nouvelle iconographie de la Salpêtrière*, an XIII, n° 4, juillet-août 1900.

⁽²⁾ PIERRE LOEW. Thèse de Paris, 28 octobre 1905. *Travail du laboratoire du professeur Déjerine.*

est une observation de Max Arndt, et la septième est l'observation de Menzel que nous avons déjà signalée à propos de l'héredo-ataxie cérébelleuse. Il y a eu quatre autopsies avec examens microscopiques pratiquées par André Thomas.

Symptômes. — Si les observations connues d'atrophie du cervelet diffèrent assez sensiblement par des particularités anatomiques pour qu'on puisse les différencier, elles présentent entre elles les plus grandes analogies au point de vue clinique. Elles ont toutes une symptomatologie cérébelleuse plus ou moins complexe, mais l'atrophie olivo-ponto-cérébelleuse est celle où l'on observe avec la plus grande pureté le *syndrome cérébelleux* causé par la perte de la faculté d'association des mouvements.

Caractérisé par des troubles des mouvements dans la station debout et dans la marche, avec intégrité relative des mouvements isolés des membres, lorsque le corps repose dans des conditions telles que l'effort pour maintenir l'équilibre est réduit au minimum, ce syndrome ne diffère pas de celui que nous avons déjà décrit. Nous allons revoir rapidement ses caractères.

Dans la position assise, les pieds reposant sur le sol, le corps présente des oscillations variables, latérales ou antéro-postérieures, si le dos n'est pas appuyé; ces oscillations s'exagèrent si le malade remue les membres inférieurs, dont les mouvements sont lents, hésitants, accompagnés de tremblements; cependant les mouvements élémentaires des divers segments de ces membres s'exécutent à peu près normalement. Les membres inférieurs sont agités de tremblements.

Les malades se mettent debout avec difficulté: il leur faut un appui, et ils cherchent, en écartant les jambes, à augmenter leur base de sustentation, pour maintenir leur équilibre en se levant.

Dans la station debout, le malade a la position classique du cérébelleux. Les jambes écartées, il oscille et finirait par tomber s'il n'a pas de soutien à sa portée. Il ne peut se tenir sur une jambe. L'instabilité est exagérée lorsqu'on veut faire exécuter au malade un mouvement passif, qu'on le pousse latéralement, en avant ou en arrière.

Dans la marche, la titubation devient plus évidente encore: le cérébelleux écarte les jambes, il maintient son équilibre avec effort et soulève brusquement le pied qu'il repose de même, ne faisant que de petits pas. Il festonne et suit une ligne brisée: en un mot, il présente la démarche que nous avons décrite, à type plus ou moins ébriqué, suivant la période de la maladie. L'asynergie musculaire est évidente, sans être aussi prononcée que dans les lésions du cervelet où l'on trouve à la fois des phénomènes de destruction et de compression du tissu de l'organe.

Les *mouvements des membres supérieurs* sont à peu près normaux, quoique lents, le malade étant assis ou couché. Mais il peut exister une certaine maladresse au moment de saisir l'objet, ou de l'incertitude des mouvements analogue à ce que l'on voit dans le tabes. Les membres supérieurs sont agités de tremblements; l'écriture est toujours tremblée, parfois illisible.

Les *réflexes rotuliens* ou autres sont aussi souvent normaux qu'exagérés. L'ataxie proprement dite fait défaut et la force musculaire est intacte.

L'*expression du visage* est, dans une observation, celle de l'étonnement, dans une autre, celle de la niaiserie. La *parole* est toujours altérée, elle est lente, scandée, nasonnée à des degrés divers.

La *sensibilité* est intacte dans tous ses modes : un des malades marchait sur du coton, il n'avait pas la sensation du sol. Le *signe de Romberg* n'existe pas; toutefois il pourrait se produire à la fin de la maladie. Les *organes des sens* sont normaux : deux fois on relève les secousses nystagmiformes des globes oculaires.

Le *vertige* n'a été signalé que dans un cas où le malade présentait en outre une lésion de l'oreille. Les *vomissements* n'ont pas été observés.

L'*état mental* est celui des cérébelleux en général, intelligence conservée et tristesse.

Le syndrome cérébelleux était associé, chez deux malades, dans un cas à une atrophie du membre supérieur droit, dans l'autre à la sclérose en plaques.

Évolution. — Le début, presque toujours lent et progressif, a lieu à un âge avancé, qui varie de 42 à 66 ans. Les malades ne présentent aucun antécédent héréditaire d'ordre nerveux. En général, la faiblesse et l'incertitude de la marche marquent le début de l'affection : dans un cas, des étourdissements et la titubation survenue subitement furent les premiers symptômes. L'état cérébelleux s'accroît peu à peu pour acquies toute son intensité au bout d'un temps plus ou moins long. La durée totale de la maladie a été deux fois de sept ans, une fois de quatre ans, une fois de deux ans et demi. La terminaison peut avoir lieu par mort subite, par une maladie pulmonaire aiguë ou par une autre maladie accidentelle.

Anatomie pathologique. — L'examen anatomique a été fait par MM. Déjerine et Thomas dans trois cas. Voici, d'après eux, la caractéristique de cette variété d'atrophie cérébelleuse.

1° *Atrophie symétrique de l'écorce cérébelleuse*, plus prononcée sur les hémisphères que sur le vermis, contrastant avec l'intégrité relative des noyaux gris centraux, noyau dentelé, noyau du toit, noyau sphérique et bouchon.

2° *Atrophie totale de la substance grise du pont et dégénérescence totale du pédoncule cérébelleux moyen* : le pédoncule cérébelleux supérieur, qui prend ses origines dans le noyau dentelé, est, au contraire, relativement bien conservé.

3° *Atrophie très prononcée des olives inférieures, des noyaux juxta-olivaires, des noyaux arciformes, dégénérescence des fibres arciformes externes et du corps restiforme*. Les pédoncules cérébraux et les pyramides paraissent plus petits que normalement, mais sans trace de dégénérescence.

Les lésions semblent avoir débuté à la fois dans la substance grise du pont et les olives inférieures. L'écorce cérébelleuse présente la lésion des cellules de Purkinje que l'on retrouve dans toutes les atrophies du cervelet : les cellules de Purkinje qui subsistent sont très altérées et la plupart ont disparu. Il ne reste plus trace de la substance grise du pont, et le plus grand nombre des cellules des olives inférieures sont atrophiées ou disparues : ces lésions cellulaires ont eu les conséquences suivantes : l'atrophie des cellules de la substance grise du pont a causé la dégénérescence du pédoncule cérébelleux moyen; l'atrophie des cellules de l'olive inférieure a provoqué la dégénérescence partielle du corps restiforme; à l'atrophie des cellules de Purkinje est due la dégénérescence des fibres de projection du cervelet, et de tout cela résulte l'atrophie de la substance blanche et de l'écorce cérébelleuse. Cette atrophie systématique, portant sur les noyaux d'origine des principales voies afférentes de

l'écorce et sur cette écorce, est primitive, car on ne voit ni lésion inflammatoire, ni prolifération névroglie.

Dans certains cas, on a observé des lésions de la moelle ou des racines médullaires qui paraissent sans rapport réel avec les lésions fondamentales du cervelet.

Physiologie pathologique. — Les troubles de l'équilibre et de la locomotion, contrastant avec l'intégrité des mouvements isolés des membres, sont la caractéristique de la suppression expérimentale de tout ou partie du cervelet. C'est donc bien la lésion cérébelleuse qui est la cause des symptômes de l'atrophie olivo-ponto-cérébelleuse, la plupart de ces signes s'expliquant par le trouble permanent de l'association des divers mouvements. Nous n'insisterons pas sur cette interprétation physiologique des symptômes.

Diagnostic. — Le diagnostic de l'atrophie olivo-ponto-cérébelleuse repose, au point de vue clinique, sur la constatation du syndrome cérébelleux, sur le fait que ce syndrome apparaît à un âge avancé, sur sa marche lente, mais progressive, sur l'absence de caractère héréditaire ou familial. Au point de vue anatomo-pathologique, ce diagnostic se fait par la constatation d'une atrophie dégénérative systématique et primitive ayant envahi l'écorce, les olives bulbaires, la substance grise du Pont de Varole; le pédoncule cérébelleux moyen est dégénéré en totalité, le corps restiforme en partie : les noyaux gris centraux du cervelet sont peu lésés.

Il est relativement facile de reconnaître cliniquement que l'on se trouve en présence d'une atrophie cérébelleuse : la variété d'atrophie est difficile à reconnaître. L'*hérédo-ataxie cérébelleuse* pourra se reconnaître à son caractère familial et à la plus grande complexité de ses symptômes : le tremblement intentionnel, l'exagération de la tonicité musculaire, l'état neurasthénique accentué, les troubles de la mimique faciale, l'atrophie papillaire, les paralysies oculaires, seront en faveur de la maladie de Marie.

Nous n'insisterons pas sur le diagnostic avec les tumeurs et les abcès du cervelet; ces dernières lésions se reconnaîtront facilement à leur symptomatologie complexe, à la violence des symptômes, aux lésions de voisinage ou à distance qu'ils déterminent, vomissements, céphalalgie, névrite optique, paralysies diverses.

Les lésions labyrinthiques, le tabes, la maladie de Friedreich, les paralysies pseudobulbaires, l'hystérie, la neurasthénie, se distingueront assez facilement d'une lésion cérébelleuse bien caractérisée.