

saient celle du début des lésions médullaires par les bandelettes externes des cordons postérieurs. Un grand nombre d'auteurs apportaient en outre des contributions plus ou moins importantes à la connaissance de cette affection; leur nombre est tel qu'on ne pourrait les citer tous; l'indication des plus importants parmi ces travaux trouvera place à propos de chaque symptôme.

Une troisième période sera celle dans laquelle nous parviendrons à la découverte du processus intime de cette affection. Pussions-nous arriver en même temps à établir une thérapeutique rationnelle et surtout efficace!

**Symptômes : A. — Troubles de la motilité. — 1. Troubles du sens musculaire.** — Ceux-ci comptent parmi les plus caractéristiques des symptômes tabétiques, et, comme on l'a vu dans l'historique, c'est surtout à Duchenne que l'on doit d'en avoir fait ressortir la véritable signification. Ils sont multiples et très variables quant à leur intensité. Parmi les principaux, on peut citer :

a. **Perte de la notion de position des membres.** — Celle-ci consiste en ce que, lorsque les malades sont couchés, ils ne peuvent plus se rendre un compte exact de la situation que leurs jambes occupent dans le lit, et, comme on a coutume de le dire, ils « perdent leurs jambes ». On peut d'ailleurs explorer et provoquer ce phénomène par la recherche des sensations qui accompagnent les mouvements passifs communiqués aux membres du malade : après lui avoir fait fermer les yeux, on déplace deux ou trois fois ses jambes de façon à le tromper sur leur situation, puis on lui demande d'indiquer laquelle des deux jambes est placée sur l'autre et si elle est en flexion ou en extension, etc...; sa réponse indique si la perte de notion de position existe ou non. Ces troubles sont d'ordinaire beaucoup plus marqués pour les membres inférieurs que pour les supérieurs et pour les petits segments des extrémités que pour les gros segments de la racine des membres.

b. **Perte de la notion des différences de poids.** — Le malade étant hors d'état de doser l'intensité de la contraction musculaire nécessaire pour effectuer un mouvement ou, ce qui est à peu près la même chose, pour soulever un objet, ne peut par là même se rendre compte des différences de poids existant entre deux objets. Un individu normal peut évaluer des différences de 1/20; beaucoup de tabétiques sont incapables de distinguer des différences de 1/6, 1/4 et même davantage (Lussana).

c. **Troubles de la station.** — Ces troubles consistent dans l'impossibilité où sont certains tabétiques de se tenir debout, ou tout au moins de le faire quand les yeux sont fermés. C'est là un des symptômes les plus anciennement connus de cette affection. Sa recherche a pris le nom de « signe de Romberg »; il suffit pour l'effectuer d'enjoindre au malade de rapprocher ses pieds autant que possible, puis on lui fait fermer les yeux; on le voit alors osciller, et bientôt il ne peut plus garder son équilibre et tombe. Au cas où, dans ces conditions, les troubles de la station ne seraient pas suffisamment apparents, on pourrait renouveler l'essai, mais en enjoignant au malade de se tenir non plus sur les deux pieds, mais sur un seul [attitude à cloche-pied (Fournier)]. Il y a du reste des tabétiques qui ne peuvent se tenir debout même en conservant les yeux ouverts; d'autres auxquels il suffit de cacher la vue du sol avec un écran pour les voir osciller et tomber. Certains malades s'aperçoivent tout à fait fortuitement de la difficulté qu'ils ont à se tenir debout lorsqu'ils sont obligés de se lever la nuit sans lumière.

d. **Troubles de la locomotion.** — Ceux-ci consistent dans une démarche spéciale caractérisée du nom de démarche ataxique. Les malades « lancent la jambe » non seulement devant eux, mais aussi latéralement, et alors on dit qu'ils « fauchent »; enfin, par suite de l'impossibilité où ils se trouvent de maîtriser leurs mouvements, le pied retombe fortement sur le sol, ils « talonnent ». Souvent ces troubles de la locomotion sont tellement accentués que les malades sont dans l'incapacité de faire deux pas et tombent aussitôt tout en faisant une multitude de mouvements désordonnés qui ne servent qu'à accroître la violence de la chute.

Parfois les désordres de la marche sont beaucoup moins marqués, à peine appréciables; pour les déceler on aura recours à divers artifices, ainsi que Fournier le recommande.

On fera fermer les yeux du malade, ou bien on le fera marcher « au commandement », c'est-à-dire qu'il devra commencer à marcher au moment même où on lui enjoint de le faire et s'arrêter dès qu'on prononce le mot de « halte ».

Les troubles de la démarche s'accroissent aussi quand le malade se retourne brusquement, ou bien quand on lui fait descendre un escalier et qu'on l'examine attentivement pendant qu'il descend : c'est là le « signe de l'escalier » de Fournier. — Enfin dans certains cas l'incoordination se révèle lorsqu'on lui enjoint de marcher, non plus à la façon ordinaire, mais à cloche-pied.

e. **Troubles de la préhension.** — Les membres supérieurs présentent en général une incoordination moins prononcée que les inférieurs. Ce phénomène peut être cependant assez marqué, et alors on constate que les mouvements des mains sont empreints d'une maladresse toute particulière. Ces malades écrivent avec difficulté, et si on leur ferme les yeux ils sont hors d'état de tracer un mot reconnaissable. Ils ne peuvent non plus accomplir avec précision les mille petits mouvements usuels, tels que boutonner leurs vêtements, tailler un crayon, attacher leur cravate et même, dans certains cas, porter les aliments à la bouche.

Le mode même de préhension des tabétiques présente des caractères particuliers, bien observés par Charcot et consistant en ce que la main de ces malades, lorsqu'ils veulent prendre un objet, s'ouvre d'une façon démesurée, puis « plane » au-dessus de l'objet, et tout d'un coup se referme violemment sur lui.

f. **Troubles du sens stéréognostique.** — Les troubles de la notion de poids, la perte de la notion de position des doigts, les altérations du sens musculaire et celles de la sensibilité cutanée combinées empêchent le plus souvent les tabétiques, quand les membres supérieurs sont atteints, de reconnaître sans le secours de la vue les objets même d'usage courant qu'on leur met dans la main; ce trouble se fait sentir d'abord pour les petits objets, un bouton, un crayon par exemple; plus tard, au fur et à mesure des progrès de l'anesthésie superficielle et surtout profonde, les malades deviennent incapables de reconnaître même les objets volumineux comme un livre, un chapeau, un meuble.

Quelle est la raison de ces troubles du sens musculaire et notamment de

*Je me a l'equale en un mois*

*Je me a l'equale en un mois*

FIG. 222. — Exemple de l'influence du contrôle de la vue sur l'incoordination des mouvements des tabétiques. La ligne supérieure a été écrite par le sujet tabétique pendant qu'il avait les yeux ouverts, puis on lui a fermé les yeux et on lui a enjoint de continuer à écrire (ligne inférieure); la différence entre ces deux lignes montre combien dans le second cas l'incoordination s'est accrue (Collection Damaschino).

*l'incoordination?* Bien des théories ont été proposées à cet égard, et dans l'état actuel de la science nous ne pouvons encore faire que des hypothèses.

Pour Brown-Séguard il s'agirait d'un trouble de la réflexivité dont le siège serait dans la moelle.

Pour Charcot, Vulpian, Leyden, l'incoordination reconnaîtrait pour cause une altération de la sensibilité profonde due à la lésion des conducteurs sensitifs, soit dans la moelle, notamment au niveau des bandelettes externes, soit dans les racines postérieures; à cette manière de voir se rattache celle de Takács qui, dans la genèse de ce trouble, fait jouer un rôle prépondérant au retard de la conductibilité des impressions sensitives.

Pour Immermann, c'est la sclérose des cordons de Goll qu'il faudrait incriminer.

Pierret pense que les phénomènes d'incoordination procèdent d'un état parétique des muscles, propre au tabes, et distinct de la paralysie proprement dite.

Jendrassik tend à rapporter ces troubles à la lésion de certaines régions des centres encéphaliques et appuie sa manière de voir sur la comparaison des symptômes observés et des altérations qu'il a décrites dans ces centres.

L'étude des modifications qu'éprouvent si souvent dans le tabes les nerfs périphériques devait conduire à attribuer à celles-ci l'incoordination, d'autant plus que ce même phénomène se retrouvait dans les cas de polyneurite décrits par Dejerine sous le nom de *nervo-tabes périphérique*.

D'autre part la connaissance des changements qu'accusent dans le tabes les réflexes tendineux apporte, pour l'explication du symptôme ataxie, des documents importants.

Il semble que l'hypothèse la plus vraisemblable soit la suivante : Les troubles de la coordination sont dus à la difficulté qu'éprouvent dans leur transmission les impressions provenant des parties profondes des membres : muscles, articulations, aponévroses; impressions qui doivent être perçues par les cellules motrices de la moelle pour régler la décharge motrice de celles-ci dans l'exécution du mouvement projeté.

Quant à la question de savoir en quel point au juste siège l'obstacle à la transmission de ces impressions, les opinions peuvent varier suivant l'idée que l'on se fait des lésions mêmes du tabes : pour les uns l'obstacle proviendra de la lésion des cordons postérieurs, pour d'autres de l'altération de la substance grise des cornes postérieures, pour d'autres de la lésion des racines postérieures, pour quelques-uns de la lésion des ganglions spinaux. Peut-être enfin y aurait-il lieu de se demander si l'incoordination des tabétiques ne serait pas due surtout à la lésion des appareils nerveux spéciaux contenus, soit dans les muscles, soit dans les tendons, soit dans les aponévroses (corpuscules neuromusculaires de Golgi, de Pacini, etc...) et dont le rôle peu connu jusqu'ici semble n'être pas à négliger dans la coordination des mouvements.

2. *Hypotonie musculaire.* — Leyden<sup>(1)</sup> a signalé dès 1865 la fréquence chez les tabétiques d'un état tout spécial de mollesse et de flaccidité des muscles : les masses musculaires de la cuisse et du mollet donnent, en effet, à la palpation une sensation de laxité et de relâchement qui n'est nullement en rapport avec la conservation de leur force et qui contraste avec la résistance élastique des muscles normaux.

<sup>(1)</sup> LEYDEN. *Dégénérescence grise des cordons postérieurs de la moelle*, 1865.

Frenkel<sup>(1)</sup> a plus récemment insisté sur la facilité avec laquelle on peut donner aux membres de ces malades les attitudes les plus anormales et les plus bizarres, et cela dès les phases précoces de l'affection, dès la période préataxique : ce phénomène qu'il a dénommé « hypotonie musculaire » serait en rapport généralement, mais non nécessairement, d'après cet auteur, avec le « relâchement » des muscles.

C'est ainsi que certains tabétiques peuvent non seulement porter la cuisse à angle droit avec l'axe du tronc, la jambe restant en extension, alors que normalement l'angle ne dépasse guère 50 ou 60°, mais même redresser le membre inférieur jusqu'au contact du tronc et porter la jambe sur le côté de la joue, le membre prenant la situation du fusil dans la position du port d'armes : cette attitude indique une hypotonie extrême des fléchisseurs de la jambe. L'hypotonie des extenseurs se reconnaît par la facilité avec laquelle dans la flexion du genou le talon arrive à toucher la fesse et la face postérieure de la jambe celle de la cuisse. L'hypotonie des adducteurs de la cuisse permet souvent d'amener le genou au contact du plan du lit lorsque, le bassin étant fixé, la cuisse et la jambe fléchies, on porte le membre inférieur dans l'abduction : cette hypotonie permet aussi parfois un mouvement remarquable de « grand



FIG. 225. — Hypotonie musculaire chez un tabétique.

écart », les deux membres se trouvant portés non pas l'un en avant et l'autre en arrière, mais chacun d'un côté du tronc. L'hypotonie des extenseurs du pied, muscles qui s'attachent au tendon d'Achille, est l'une des plus fréquentes et souvent des plus frappantes : alors que normalement la jambe en extension maxima est en ligne droite avec la cuisse, chez les tabétiques il devient possible de la porter en hyperextension, de lui faire faire avec la cuisse un angle plus ou moins obtus-ouvert en avant, et de détacher le talon du plan du lit

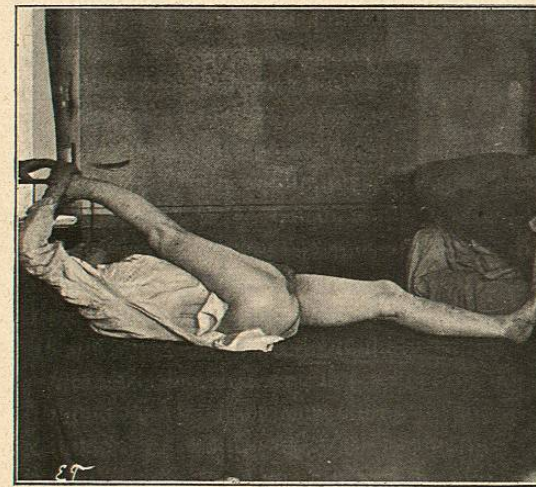


FIG. 224. — Hypotonie musculaire chez un tabétique.

alors que la cuisse y reste encore complètement appliquée.

Quand les membres supérieurs sont pris, différents procédés permettent d'y reconnaître aussi l'hypotonie musculaire : les doigts s'étendent sur la main au point de former parfois avec elle un angle droit ouvert en arrière, l'abduction

<sup>(1)</sup> FRENKEL. *Neurol. Centralbl.*, 1896. — *Presse méd.*, 20 juillet 1898.

forcée du pouce lui permet de se mettre à angle droit avec l'axe de la main, le poignet, le coude, l'épaule, prennent les positions les plus anormales, l'avant-bras peut venir presque tout entier au contact du bras.

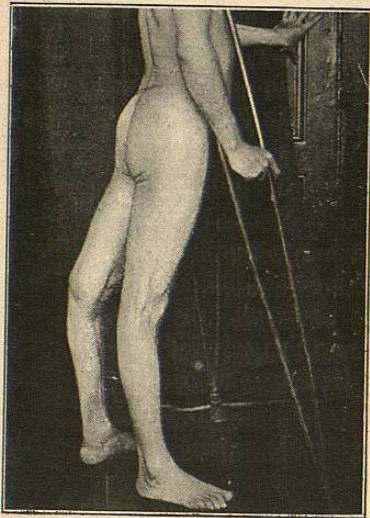


FIG. 225. — Tabétique présentant le genu recurvatum bilatéral.

Le tronc n'est pas indemne et c'est à l'hypotonie des muscles du tronc non moins que des fléchisseurs de la jambe que certains ataxiques doivent de pouvoir placer leur tête entre leurs jambes; les vertèbres présentent parfois, par groupes de trois ou quatre, une mobilité anormale remarquable en dedans ou en dehors, et c'est dans cette mobilité qu'il faut parfois rechercher la cause de certains troubles de la marche.

Ce n'est en effet pas seulement dans les mouvements provoqués, passifs, qu'on peut reconnaître l'hypotonie musculaire des tabétiques: bien des troubles de la marche minutieusement analysés seraient rapportés à l'hypotonie plus qu'à l'ataxie; le dérochement des jambes ou la flexion brusquée d'un genou, la torsion soudaine du pied, le *genu recurvatum*

relativement fréquents chez les tabétiques, rentrent dans ce cadre. Au repos même, mais alors que l'hypotonie est déjà prononcée, on peut la dépister à la seule attitude des membres, à la rotation en dehors du membre inférieur, le bord externe du pied touchant le drap, à l'hyperextension du pied presque en ligne droite avec la jambe, à un léger degré de flexion de la main, etc.

La musculature du ventre est elle-même souvent hypotonique, et la paroi flasque et mince se déforme sous la pression des intestins dont on voit se dessiner les mouvements comme s'ils n'étaient recouverts que par la peau. C'est enfin à l'hypotonie aussi que Frenkel croit pouvoir attribuer les apparentes paralysies de certains muscles de l'œil ou du larynx dont la puissance fonctionnelle est restée intacte, ainsi que certains troubles dans le fonctionnement de la vessie et du rectum dont nous parlerons plus loin.

Des déformations ostéo-articulaires, une laxité et un étirement anormal des ligaments, sont souvent la conséquence de l'hypotonie musculaire non moins que de la violence des mouvements incoordonnés, et ces altérations entrent à un moment donné en ligne de compte dans les mouvements anormaux comme dans les attitudes anormales qui, d'abord passagères, peuvent ensuite devenir permanentes.

L'hypotonie serait constante chez les tabétiques incoordonnés d'après Frenkel; Sureau<sup>(1)</sup> a confirmé cette affirmation par l'examen de 54 tabétiques du service de P. Marie; elle apparaît souvent dès la période préataxique, elle n'est pas absolument symétrique, atteignant plus les membres à gauche qu'à droite (normalement le tonus musculaire est aussi plus fort à droite) et frappant d'ordinaire dans des proportions analogues les muscles synergiquement antagonistes. Elle n'est pas uniquement propre au tabes comme le pensait

(1) SUREAU. Thèse de Paris, 1898.

Frenkel, elle existe aussi dans la maladie de Friedreich (Sureau); unilatérale, elle est un bon signe diagnostique de l'hémiplégie organique (Babinski), mais dans aucune affection elle ne semble aussi prononcée que dans la maladie de Duchenne.

L'hypotonie musculaire est généralement proportionnelle à la diminution des réflexes, les deux phénomènes ont la même cause d'après la plupart des auteurs, à savoir la sclérose des cordons postérieurs; la section expérimentale des racines postérieures détermine en effet dans toute la série animale, en même temps que l'abolition des réflexes, l'abolition du tonus musculaire (Cyon, Tchirjew, Aurep).

Exceptionnellement cependant, dans le tabes comme dans l'hémiplégie, l'hypotonie musculaire a coïncidé avec une conservation complète ou même une exagération des réflexes (Frenkel, Jendrassik, Babinski): ces faits en apparence paradoxaux ont été expliqués par la localisation différente du centre du tonus et du centre des réflexes (van Gehuchten, Crocq), par l'action inhibitrice des centres supérieurs cérébro-bulbaires sur l'excitabilité réflexe des cellules radiculaires de la moelle (Lugaro, Grasset); pour Jendrassik, la tonicité musculaire serait l'un des facteurs, nécessaire jusqu'à un certain point, mais non suffisant, de la production des réflexes tendineux: aussi ces réflexes persistent malgré l'hypotonie quand persistent les autres facteurs de l'action réflexe, en particulier l'excitabilité des cellules ganglionnaires de la moelle; aucune des théories actuelles ne paraît applicable à tous les cas.

5. *Hyperexcitabilité musculaire.* — En opposition apparente avec l'hypotonie, Frenkel a signalé<sup>(1)</sup> la fréquente exagération de l'excitabilité mécanique des muscles, exagération inversement proportionnelle à l'intensité des réflexes, maxima quand les réflexes sont complètement abolis, et telle parfois que la moindre excitation mécanique suffit pour provoquer non seulement la contraction du muscle, mais même la secousse de tout le membre. Frenkel attribue cette hyperexcitabilité à des troubles trophiques de la substance musculaire et la croit due à une lésion des nerfs sensitifs des muscles.

Les muscles réagissent d'une façon exagérée, non seulement aux excitations mécaniques, mais surtout aux excitations électriques, et cela souvent dès la période initiale: un courant faradique d'une intensité modérée qui, chez un individu normal, déterminerait une contraction brusque des muscles du mollet, détermine souvent chez les tabétiques une contracture qui persiste pendant plusieurs secondes, pendant une demi-minute ou une minute parfois, et qui est d'ordinaire remarquablement indolore: c'est le « phénomène de la crampe » (Babinski).

4. *Mouvements athétosiformes ou choréiformes.* — Ces mouvements n'existent que chez un nombre restreint de tabétiques, tout en étant cependant moins rares que l'on serait tenté de le croire d'après le petit nombre d'observations dans lesquelles ce phénomène a été relaté.

Les faits de ce genre ont été étudiés par Rosenbach, Grasset, Audry, Oppenheim, Laquer, B. Stern, Sacaze, Rossolimo<sup>(2)</sup>, plus récemment par

(1) FRENKEL. *D. Zeitschr. f. Nervenheilk.*, 1901, XVII.

(2) ROSSOLIMO. Contribution à la pathogénie de l'amyotaxie (mouvements involontaires dans différentes maladies organiques du système nerveux). *Revue neurol.*, 17 novembre 1895, p. 586.