

l'adresse que lui ont enlevée les altérations de la sensibilité superficielle et surtout profonde, mais il ne faut pas perdre de vue que ce qui manque à l'ataxie, c'est l'adresse et non la force, et que transformer les exercices de rééducation en une séance de gymnastique violente mènerait certainement à l'encontre du but à atteindre. Les instruments compliqués de mécanothérapie sont pour cette cure un auxiliaire nullement indispensable. Mais la conservation suffisante de la vue et des fonctions intellectuelles est la première condition pour réussir; il faut que le malade contrôle par la vue tous ses mouvements et se rende compte de la force à déployer pour arriver à placer ses membres dans telle ou telle position, notion dont sa sensibilité musculaire altérée ne suffit plus à l'informer. Il faut encore que la maladie ne subisse pas de poussée aiguë ou subaiguë au moment du traitement, que la force musculaire soit suffisamment conservée, que l'hypotonie ne soit pas trop grande, qu'il n'y ait ni arthropathies, ni troubles trophiques, ni douleurs trop prononcées, que l'état général enfin ne soit pas mauvais. La cure doit être conduite avec beaucoup de précaution pour ne pas fatiguer le malade. Dans ces conditions on pourrait beaucoup espérer de la rééducation des mouvements chez les ataxiques; à son action réelle très efficace se joint souvent une action suggestive très favorable contre les phobies qui empêchent parfois les malades de marcher tout autant et plus que l'incoordination vraie.

L'hydrothérapie sous toutes ses formes constitue à elle seule dans le traitement du tabes un arsenal thérapeutique qui n'est pas à dédaigner, car les malades y trouveront souvent quelque amélioration. L'hydrothérapie froide est en général mal supportée; on évitera d'y avoir recours ou du moins d'en continuer l'usage lorsqu'il en sera ainsi. Les bains tièdes et chauds, simples ou médicamenteux, amèneront fréquemment une diminution des phénomènes douloureux. Une cure dans certaines stations thermales (Lamalou, Balaruc, Nérès, Uriage, Plombières, etc...) sera également recommandable. Frenkel recommande de ne pas faire simultanément la rééducation et la cure balnéaire; celle-ci étant fatigante par elle-même aurait un effet défavorable sur la cure de rééducation et devra de préférence alterner avec elle. Les médecins de Lamalou admettent actuellement que les deux cures peuvent être concomitantes.

Quant aux injections sous-cutanées, celles de morphine peuvent, dans les formes atrocement douloureuses ou dans quelques accidents aigus tels que les crises viscérales (gastriques, laryngées, etc...), rendre de grands services; mais on sait aussi que, par cela même qu'ils y trouvent un soulagement, les tabétiques ont une grande propension à en faire abus. Les injections de suc testiculaire ou de suc médullaire, les injections glycérinées, phosphatées, donnent quelquefois des résultats plutôt contre tel ou tel symptôme que contre la maladie elle-même; en tout cas l'influence de la suggestion semble être ici considérable. L'histoire des différentes tentatives thérapeutiques dirigées contre le tabes, montre d'ailleurs que les tabétiques jouissent d'une suggestibilité très marquée; on aura souvent lieu de faire appel à celle-ci.

## MALADIE DE FRIEDREICH

**Historique.** — Cette maladie fut décrite pour la première fois en 1861, au Congrès de Spire, par Friedreich qui en avait observé plusieurs cas, mais cet auteur ne pensait pas, dès le principe, qu'il s'agit là d'une maladie particulière. Il croyait plutôt que ces cas appartenaient à l'ataxie locomotrice progressive, mais qu'ils présentaient ce caractère particulier d'être survenus dans l'enfance d'une façon héréditaire et de présenter quelques symptômes différents de ceux du tabes vulgaire.

La description de Friedreich resta pendant longtemps lettre morte, et beaucoup d'auteurs pensèrent même que les cas qu'il avait décrits appartenaient bien plutôt à la sclérose en plaques. Ce n'est qu'à partir de 1882 (thèse de Brousse) que l'existence de la maladie de Friedreich commença à être reconnue et que cette affection fit l'objet d'études particulières. Parmi les auteurs qui s'en sont particulièrement occupés, on peut citer les noms de Seeligmüller, de Hammond, de Charcot, de Rüttimeyer, de Schultze, de Massalongo, d'Ormerod, de Seguin, de Vizioli, de Gilles de la Tourette, Blocq et Huët, de Ladame, etc.; il faut en outre réserver une mention particulière à la thèse de Soca (1888), dans laquelle toute l'histoire clinique de cette affection a été très complètement exposée; plus récemment l'anatomie pathologique de cette affection a fait l'objet de travaux de Dejerine et Letulle, Vaquez et Auscher, Blocq et Marinisco, Paul Londe (1).

**Symptomatologie.** — L'aspect de la maladie de Friedreich est vraiment très caractéristique; les symptômes dont elle s'accompagne portent sur un grand nombre d'appareils.

**A. Troubles de la motilité.** — Ces troubles sont eux-mêmes d'ordres divers.

Les troubles de la marche ne sont entièrement développés que chez les sujets chez lesquels la maladie est déjà parvenue à un assez grand développement, mais alors la démarche du malade est tout à fait singulière. Il s'avance en festonnant, les jambes écartées, très lourdement, et jusqu'à un certain point ressemble à un ivrogne. On retrouve en outre dans cette démarche un élément d'incoordination, d'où le nom de démarche tabéto-cérébelleuse qui lui est donné par Charcot. Très souvent aussi, pendant qu'ils marchent, ces malades présentent une assez forte oscillation de la tête, analogue à celle qui s'observe dans la sclérose en plaques; pour y remédier on les voit souvent courber la tête et la maintenir ainsi volontairement fléchie pendant tout le temps qu'ils marchent.

Les troubles de la station ont été décrits par Friedreich sous le nom d'ataxie

(1) P. LONDE. Thèse de Paris, 1895.



statique. Ils consistent dans la difficulté à rester debout et dans l'obligation où sont ces malades, pour garder leur équilibre, de changer leurs pieds de place; en même temps le tronc et la tête sont animés de mouvements de salutation d'amplitude variable. Le signe de Romberg fait ordinairement défaut, Friedreich accordait une grande importance diagnostique à son absence; on a cependant assez fréquemment observé l'exagération de l'instabilité pendant l'occlusion des yeux, mais elle tient sans doute en partie aux mouvements choréiformes des membres inférieurs. L'ataxie n'épargne pas les membres supérieurs, mais elle apparaît plus tardivement qu'aux membres inférieurs; elle se manifeste d'abord dans les mouvements délicats et le malade s'aperçoit d'une maladresse croissante quand il veut coudre, écrire, boutonner ses vêtements, etc.; comme dans le tabes, pour saisir un objet, la main « plane » longuement avant de s'abattre sur lui. On peut constater les différents signes de l'asynergie cérébelleuse décrite par Babinski, quoique à un degré moins marqué que dans les affections purement cérébelleuses (Léri).

Il existe en outre, dans un certain nombre de cas, un *tremblement*, à l'occasion des mouvements intentionnels, fort analogue à celui de la sclérose en plaques. C'est là une des raisons pour lesquelles, pendant longtemps, les auteurs ont pensé que la maladie de Friedreich n'était autre chose que la sclérose en plaques survenant d'une façon un peu spéciale.

Les *mouvements choréiformes* existent plus fréquemment et avec une intensité souvent plus grande que le tremblement intentionnel; ils consistent en une espèce de gesticulation assez analogue à celle de la chorée de Sydenham, mais cependant moins prononcée; ils siègent non seulement aux membres, mais aussi au tronc et même à la tête. On peut rapprocher de ces mouvements les grimaces que font ces malades lorsqu'ils veulent exécuter un mouvement même peu compliqué. A côté de ces mouvements choréiques il faut encore signaler les *phénomènes athétoïdes* sur lesquels A. Chauffard<sup>(1)</sup>, Londe et Lagrange<sup>(2)</sup> ont appelé l'attention. On peut dire que dans la maladie de Friedreich toutes les parties du corps sont toujours en mouvement: les mouvements partiels des membres et de la face se combinent aux mouvements d'ensemble du tronc de la tête et des membres; c'est cette mobilité continue que Charcot a qualifiée d'« instabilité choréiforme ».

Quant à l'existence de *phénomènes paralytiques* chez ces malades, les opinions varient, il est cependant très vraisemblable que ceux-ci ne font pas entièrement défaut (Musso, Soca), mais ils sont loin d'atteindre un degré bien accentué; lorsqu'il en existe, on les constaterait surtout sur les membres inférieurs, quelquefois aussi sur les membres supérieurs. L'*hypotonie musculaire* si accentuée chez la plupart des tabétiques entre dans la symptomatologie de la maladie de Friedreich d'après Sureau<sup>(3)</sup>, mais à un degré moindre.

**B. Troubles de la sensibilité.** — Ceux-ci sont peu fréquents, et quand il en existe il est rare qu'ils soient très prononcés.

Les *douleurs fulgurantes*, si caractéristiques dans le tabes, ne font ordinairement pas partie du tableau clinique de la maladie de Friedreich, cependant on les y rencontrerait quelquefois (Charcot).

(1) A. CHAUFFARD. Maladie de Friedreich avec attitudes athétoïdes. *Semaine méd.*, 1895, n° 52, p. 400.

(2) LONDE et LAGRANGE. *Annales de méd.*, 1895.

(3) SUREAU. Thèse de Paris, 1898.

L'*anesthésie* n'appartient guère non plus à la symptomatologie de cette maladie; pourtant quelques auteurs, entre autres Soca, sont d'avis qu'on l'y rencontrerait assez souvent quand on prend la peine de la rechercher avec soin. Dans certains cas, il existe une véritable hémianesthésie; celle-ci peut être le plus souvent considérée comme de nature hystérique; l'hystérie s'associe en effet à la maladie de Friedreich, ainsi qu'elle le fait si fréquemment avec la sclérose en plaques ou avec le tabes.

Quant au *sens musculaire*, les auteurs ne sont pas absolument d'accord sur la question de savoir s'il est intégralement conservé; tout ce que l'on peut dire, c'est que s'il peut être atteint dans certaines observations, en général il ne l'est guère; ainsi le signe de Romberg ne se voit que rarement, et encore, lorsque les malades oscillent après que leurs yeux sont fermés, n'est-il pas absolument certain que ces oscillations soient dues à la perte du sens musculaire plutôt qu'aux mouvements d'instabilité choréiforme dont sont affectés les individus atteints de la maladie de Friedreich.

**C. Troubles de la réflexivité.** — Leur importance au point de vue du diagnostic est presque aussi grande que pour le tabes.

Les *réflexes tendineux* font presque toujours défaut, notamment les réflexes rotuliens. Dans quelques cas cependant, on les a vus seulement diminués; certains auteurs même les signalent comme augmentés, mais il ne semble pas qu'on ait eu alors affaire à des cas purs de maladie de Friedreich.

Les *réflexes cutanés* au contraire ne présentent rien de caractéristique, ils sont ordinairement conservés, quelquefois un peu augmentés. Le signe de Babinski a toujours été constaté jusqu'ici.

**D. Troubles des organes des sens.** — A vrai dire, il n'existe pas de troubles des organes des sens dans la maladie qui nous occupe; c'est ainsi que le goût, l'ouïe, l'odorat, semblent être complètement indemnes. Mais comme, dans le fonctionnement de la musculature externe de l'œil, on observe certaines modifications, on peut étudier celles-ci sous la présente rubrique, bien qu'en réalité il s'agisse à peu près uniquement de troubles de la motilité.

Parmi ces troubles, le plus caractéristique est le *nystagmus*; il se montre dans le plus grand nombre des cas, mais non dans tous. La production de ce symptôme semble être en relation intime avec l'ancienneté de la maladie, c'est-à-dire qu'on ne le rencontre guère au début de celle-ci, tandis qu'il survient chez les sujets chez lesquels les premiers symptômes datent déjà de quelque temps (2, 5 ans et plus). De même que le nystagmus de la sclérose en plaques, ce phénomène est peu prononcé ou même disparaît à l'état de repos, mais dès que le malade veut fixer un objet, et surtout s'il est obligé de faire pour cela un effort, dans les positions extrêmes du regard, le nystagmus apparaît ou du moins s'exagère. Il pourrait aussi être provoqué par la rotation du malade suivant son axe vertical [Mendel<sup>(1)</sup>, Geigel<sup>(2)</sup>]. C'est un nystagmus se produisant uniquement dans le sens transversal. Ces secousses nystagmiformes sont plus amples, mais moins nombreuses que celles du nystagmus de la sclérose en plaques ou du nystagmus provenant d'un vice de réfraction (Rouffinet<sup>(3)</sup>).

(1) MENDEL. *Berliner med. Wochenschrift*, 1890, n° 47.

(2) GEIGEL. Ueber mechanisch ausgelösten Nystagmus. *Physikalisch medicinische Gesellschaft in Würzburg. Analyse in Centralblatt für Nervenheilkunde*, 1892, p. 570.

(3) ROUFFINET. *Essai clinique sur les troubles oculaires dans la maladie de Friedreich, etc.* Thèse de Paris, 1891, n° 551.