

La *paralyse des muscles de l'œil* semble être extrêmement rare; Joffroy en a cependant observé un exemple; d'autres cas ont été vus par Erlenmeyer, Gowers, Mendel, Ormerod; il s'agissait toujours de paralysies partielles de la 5^e paire; mais ces cas ne sont pas tous absolument purs.

Le *nerf optique* et la *fonction visuelle* peuvent être considérés comme indemnes dans la maladie de Friedreich; ce n'est que dans de rares cas (Friedreich, Rouffinet) qu'on a constaté de la névrite optique, et encore faut-il se demander s'il ne s'agissait pas dans ces cas d'hérédito-ataxie cérébelleuse.

Les réactions de la *pupille* sont normales; on ne constate ni mydriase, ni myosis, ni phénomène d'Argyll-Robertson.

E. Troubles cérébraux. — Les troubles nerveux qui peuvent être classés dans cette catégorie sont multiples et fréquents.

La *céphalalgie* existe quelquefois, elle peut revêtir l'aspect de migraine.

Les *vertiges* font plus directement partie de la symptomatologie ordinaire de la maladie de Friedreich; ils se montrent quelquefois par accès ou dans certains cas sont permanents et constituent un véritable état vertigineux qui vient encore compliquer l'incertitude signalée plus haut dans la station et dans la marche.

Quant à l'*intelligence*, elle est loin d'être aussi atteinte qu'il pourrait sembler d'après le premier aspect de ces malades. Ceux-ci paraissent en effet lourds, bornés et peu susceptibles d'attention si l'on s'en tient à leur apparence d'instabilité; mais, quand on les interroge avec soin, on s'aperçoit qu'ils sont parfaitement capables de recevoir une certaine instruction et que leurs réponses témoignent d'un degré de raisonnement assez en rapport avec leur âge. On ne pourrait cependant prétendre que les facultés psychiques acquièrent un développement tout à fait normal, et à cet égard les différences entre les sujets atteints de maladie de Friedreich et les individus normaux ne font que devenir plus sensibles à mesure qu'ils avancent en âge.

La *parole* est presque toujours altérée, surtout dans les cas où la maladie est arrivée à un certain degré de développement. Alors elle est lente, pesante, s'arrêtant sur certaines syllabes d'un mot, tandis que d'autres sont émises d'une façon plus rapide; certains mots sont plus mal prononcés que d'autres et aussi certaines lettres, par exemple L, K, V, I (Soca), mais jamais ces malades ne bégaièrent, et l'on ne peut pas dire non plus qu'ils scandent.

Quelquefois aussi on constate de légers troubles de la *déglutition* ou des palpitations.

F. Troubles génito-urinaires. — Pour les troubles urinaires, ils sont rares et peu intenses, on ne constate guère que de l'incontinence d'urine chez quelques malades. Pour les troubles génitaux, Soca nie absolument leur existence; d'après lui on ne verrait jamais d'impuissance chez l'homme, mais seulement un retard plus ou moins notable dans la date d'apparition de l'instinct sexuel, ou, chez la femme, dans celle de la menstruation.

G. Troubles trophiques et vaso-moteurs. — On ne peut que signaler l'absence des seconds, Friedreich aurait cependant constaté de l'œdème et exceptionnellement on a signalé du refroidissement et de la cyanose des extrémités ou une hyperactivité sécrétoire de toutes les glandes (salivation, polyurie, hyperdrosie, diarrhée, gastrorrhées, etc.); quant aux troubles trophiques, ils présentent des caractères dignes d'être relevés.

On observe dans la maladie de Friedreich un *pied bot* tout particulier qui n'a

guère d'analogue, sauf celui qui se montre dans certaines formes de la myopathie progressive primitive. Cestan⁽¹⁾ l'a cependant remarqué dans les affec-

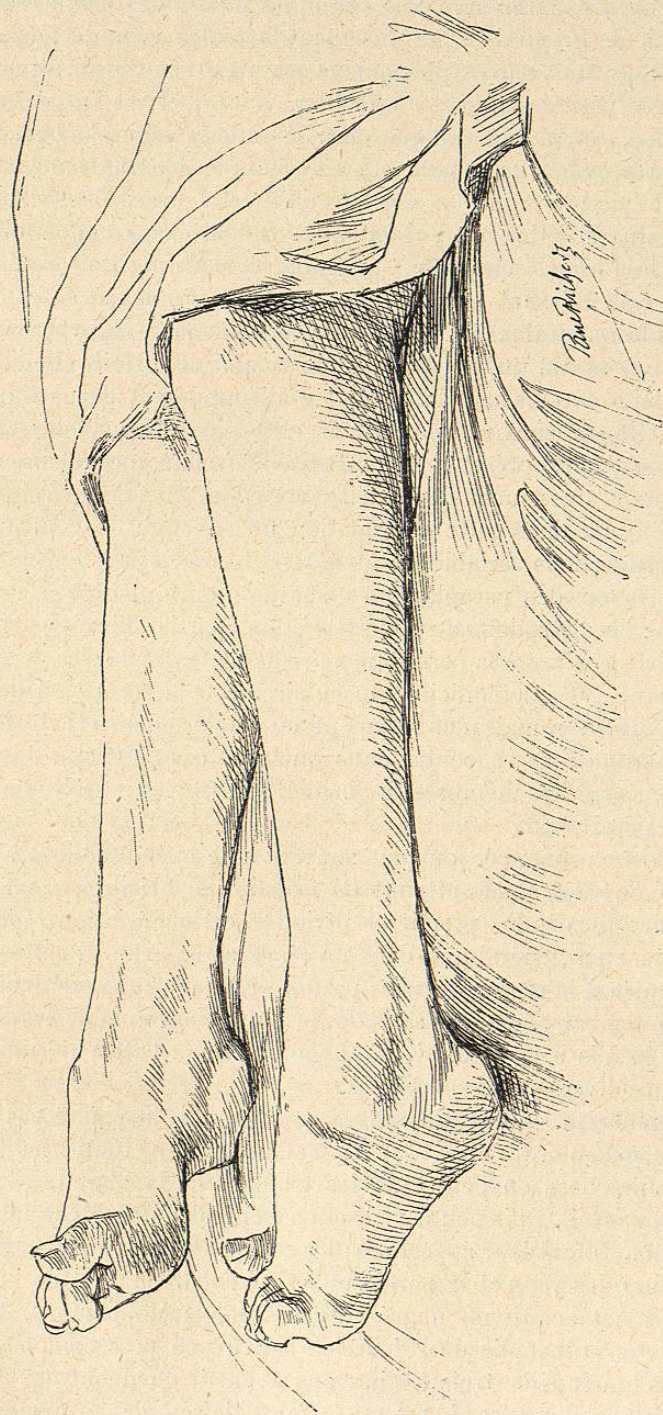


Fig. 261. — Pieds d'une jeune femme, atteinte de maladie de Friedreich, qui présentait un double pied bot des plus accentués. — Remarquer l'hyperextension des orteils, surtout des gros orteils, la cambrure exagérée de la plante et du dos des pieds. (Malade du service Charcot, dessin de P. Richer.)

tions spasmodiques les plus variées, « chaque fois que la voie pyramidale est altérée ».

(1) CESTAN. *Soc. anat.*, 9 décembre 1898.

La déformation en question appartient à la catégorie des pieds bots équins, mais en réalité elle diffère essentiellement du pied bot équin type, notamment de celui qui survient dans l'hémiplégie cérébrale infantile. Chez les individus atteints de maladie de Friedreich qui présentent la déformation du pied, et c'est le cas pour presque tous, car ce phénomène est un de ceux qui se montrent dans les premières périodes de cette affection, voici quel est l'aspect de cette extrémité : le pied est plus court que chez les sujets sains, l'avant-pied est large, tout l'organe prend un aspect « tassé » dans le sens antéro-postérieur; si l'on examine le pied de profil, on constate qu'il est « creux » à sa face plantaire, tandis que sa face dorsale présente une saillie exagérée; en outre, les orteils revêtent la forme « en griffe » par suite de leur position en extension forcée; malgré cela ils sont susceptibles encore d'un degré assez marqué d'extension volontaire, et alors ils se trouvent véritablement en hyperextension, prenant, comme on l'a dit, un aspect analogue à celui des orteils chez les athétosiques. Ces déformations sont bilatérales et disparaissent en partie dans la station debout : elles ne sont pas constantes et le pied des malades est assez souvent normal ou encore présente la concavité anormale que nous venons de décrire, mais sans redressement des orteils (Soca).

Il semble qu'il y ait dans cette déformation un mélange de contracture et d'hypotonie en proportions variables qui tantôt fait ressembler le pied à celui des hémiplégiques ou des paraplégiques spasmodiques, tantôt à celui des amyotrophiques : les altérations du squelette et des parties fibreuses sont sans doute consécutives et dues à la persistance permanente des causes de la déformation, contracture et hypotonie musculaire. Une déformation du même genre pourrait s'observer, mais plus rarement, du côté des mains (Friedreich).

L'atrophie musculaire se rencontre dans quelques cas (Joffroy), soit sur les segments périphériques des membres (Déjerine), soit sur les muscles de la ceinture scapulaire et du bassin.

Une scoliose assez prononcée ou plus souvent une cypho-scoliose s'observe chez un bon nombre des sujets atteints de maladie de Friedreich, mais, bien qu'elle puisse survenir dès les premières périodes, cette déviation rachidienne ne se montre guère en général que dans un stade assez avancé; cette scoliose est surtout marquée à la région dorsale; parfois elle s'accompagne d'un certain degré de lordose lombaire. On doit sans doute l'attribuer, comme les déformations du pied, à la fois à la paralysie, à l'hypotonie, à l'atrophie musculaire et à la contracture diversement combinées.

Marche de la maladie. — Les différents symptômes ne semblent pas débiter toujours dans le même ordre chez tous les malades ni dans toutes les familles. Parmi les plus précoces on peut citer les troubles de la marche et l'hyperextension du gros orteil. Puis peu à peu, et en général d'une façon insensible, les autres symptômes font leur apparition; les membres supérieurs se prennent après les inférieurs, les yeux et la parole plus tard encore. Pour que la plupart des symptômes aient acquis un degré suffisant de développement et que le tableau clinique de la maladie de Friedreich soit à peu près complet, il faut compter environ un laps de trois à cinq ans à partir du début des premiers phénomènes. Dans quelques cas le processus morbide semble éprouver un coup de fouet par l'intervention d'une maladie aiguë intercurrente (Friedreich)⁽¹⁾;

(1) A. FRIEDREICH. Et Tilfælde af hereditær Ataxi (Friedreich's Sygdom). *Hosp. Tid.*, 1891. 3 R. IX. 2, 5; *Anal. in Neurolog. Centralblatt*, 1892, p. 211.

ce fait est intéressant, car on sait que dans la myopathie progressive primitive qui, elle aussi, est une maladie de nature héréditaire, la même influence peut s'observer; cette aggravation rapide semble être due à la débilitation causée dans l'organisme par la maladie aiguë.

Quand le malade est parvenu à la période de la maladie confirmée, il ne tarde pas à être confiné au lit par suite des progrès de l'ataxie des jambes; à ce moment les troubles de la motilité des membres supérieurs sont généralement assez accusés pour restreindre considérablement leurs mouvements, d'où l'impossibilité d'écrire, de coudre, etc....

Mais, quoique confinés au lit ou dans un fauteuil, ces sujets n'en continuent pas moins à vivre pendant de longues années encore, et la mort, quand elle survient, n'est pas due, en général, aux progrès de l'affection des centres nerveux, mais presque toujours à une maladie intercurrente quelconque.

La maladie de Friedreich ne se termine jamais par la guérison, c'est une affection à marche essentiellement progressive, mais, comme on vient de le voir, cette marche est très lente; elle peut être encore retardée par des rémissions d'une durée plus ou moins longue; il a été question plus haut des aggravations qui surviennent quelquefois.

Diagnostic. — La maladie de Friedreich semble emprunter, pour la plus grande difficulté du diagnostic, ses principaux symptômes à trois affections différentes du système nerveux : le tabes, la sclérose en plaques, la chorée de Sydenham. C'est donc surtout de ces trois affections qu'il faudra s'attacher à la distinguer.

Pour le *tabes*, les troubles de la démarche, l'absence des réflexes rotuliens, pourraient amener une erreur; cependant à un examen attentif on peut constater des différences notables dans les troubles de la marche dus à ces deux affections. Dans le *tabes* il s'agit surtout d'incoordination, dans la maladie de Friedreich de titubation cérébelleuse; de plus, dans la première de ces deux maladies les mouvements d'aspect choréiforme n'existent que rarement, tandis qu'ils sont fréquents dans la seconde. Dans la maladie de Friedreich les troubles de la sensibilité sont peu fréquents et tout au moins peu prononcés; dans le *tabes* au contraire ils constituent l'un des principaux traits de la symptomatologie; en outre, dans cette dernière affection le nystagmus peut être considéré comme faisant défaut d'une manière à peu près absolue sauf dans le cas avec cécité, et les paralysies oculaires, si fréquentes dans le *tabes*, ne s'observent au contraire presque jamais dans la maladie de Friedreich; le signe d'Argyll-Robertson s'observe presque toujours dans le *tabes*, jamais dans l'ataxie héréditaire. Les troubles viscéraux et trophiques, cutanés ou articulaires du *tabes* ne se rencontrent pas non plus dans la maladie de Friedreich, enfin celle-ci frappe tout particulièrement les enfants et tout au plus les jeunes gens et fait plusieurs victimes dans une même famille, tandis que l'ataxie locomotrice n'est jamais héréditaire et ne survient guère avant l'âge de vingt-cinq ans : il ne faut pas oublier cependant qu'on a signalé un certain nombre de cas de maladie de Friedreich à début tardif et que d'autre part des cas assez nombreux de *tabes* infantile ou de *tabes* familial ou héréditaire ont été rapportés dans les dernières années.

Pour la *sclérose en plaques*, les symptômes communs sont, en première ligne, le nystagmus, le tremblement, la titubation. Quant au nystagmus, il