

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

présente, dans les deux cas, quelques signes distinctifs : dans la maladie de Friedreich les secousses sont plus amples et moins nombreuses et ne se font que dans le sens transversal, tandis que dans la sclérose en plaques elles peuvent se faire dans tous les sens (Rouffinet). D'autre part, la démarche cérébello-spasmodique de la sclérose en plaques diffère très notablement de la démarche cérébello-ataxique de la maladie de Friedreich; dans cette dernière, les réflexes rotuliens sont abolis, dans la première ils sont exagérés. Le tremblement de la sclérose en plaques est en général beaucoup plus marqué, ainsi que les troubles oculaires.

Avec la *chorée de Sydenham* il n'y a en somme de commun que l'instabilité dite choréiforme et le jeune âge des sujets; à cela près tous les autres symptômes sont différents, inutile d'insister longuement sur ce sujet.

Le diagnostic avec la *chorée chronique héréditaire de Huntington* peut présenter plus de difficultés; mais outre le début dans un âge plus tardif, chez l'adulte ou parfois le vieillard, la chorée chronique s'accompagne plutôt d'exagération des réflexes que de diminution, le nystagmus fait défaut, il n'y a pas ataxie vraie, mais mouvements involontaires qui, à l'opposé de ceux de la maladie de Friedreich, diminuent dans les mouvements intentionnels; ils consistent en mouvements de détail, vifs, brusques, infiniment multipliés, variés et irréguliers, et non en une instabilité constante, une mobilité continue des membres entiers, du tronc et de la tête; la main ne plane pas sur l'objet qu'elle veut saisir, le pied ne talonne pas; ni le pied ni le rachis ne présentent de déformation spéciale. Nous étudierons dans le chapitre consacré à l'*hérédo-ataxie cérébelleuse* le diagnostic de cette affection avec la maladie de Friedreich.

Dans la *névrite interstitielle hypertrophique et progressive de l'enfance* décrite par Déjerine et Sottas, les réflexes sont abolis, les pieds et le rachis peuvent présenter une déformation très analogue à celle de la maladie de Friedreich, on peut observer du nystagmus, des troubles de la parole, de l'ataxie des mouvements, mais on observe en outre l'hypertrophie des troncs nerveux, l'atrophie de certains muscles, des troubles de la sensibilité, le signe d'Argyll et le signe de Romberg, l'ataxie est enfin toujours moins prononcée (Déjerine).

Étiologie. — La maladie de Friedreich présente ce caractère fondamental, au point de vue étiologique, d'être une maladie familiale, c'est-à-dire une maladie qui frappe plusieurs membres d'une même famille. D'une façon générale, les membres atteints sont frères et sœurs; quelques auteurs ont vu un individu présentant cette affection procréer des descendants qui en étaient également atteints; mais ce fait est en tout cas rare et c'est plus particulièrement sur une seule génération que sévit l'affection.

De plus, il faut remarquer que, dans certaines familles, la maladie de Friedreich frappe un seul enfant alors que les autres restent indemnes, ou bien deux frères ou sœurs en seront atteints tandis que trois ou quatre autres ne le seront pas. On ne saurait d'ailleurs donner les raisons de cette inégalité entre les différents enfants des mêmes géniteurs; en tout cas on doit remarquer que, dans ces cas de distribution inégale de la maladie, ceux des enfants qui en sont indemnes présentent souvent des accidents nerveux de nature variée mais plus ou moins graves.

On ne connaît rien non plus de précis sur les influences pathologiques qui donnent aux parents le triste privilège de procréer de tels enfants; il ne paraît

pas, quelle que soit la vraisemblance de cette hypothèse, que la syphilis héréditaire joue ici un rôle important; Oppenheim, Wickel⁽¹⁾ ont cependant rapporté des cas probables, et récemment M. Bayet⁽²⁾ a publié l'histoire d'une famille dont quatre enfants présentaient à la fois des signes indubitables d'ataxie héréditaire et d'hérédo-syphilis; quant à l'alcoolisme ou aux tares névropathiques, on ne peut les incriminer ni plus ni moins que pour les autres maladies nerveuses. Il est des cas dans lesquels la maladie de Friedreich semble se développer sous l'influence directe d'une maladie infectieuse (diphthérie ou rougeole Schönborn⁽³⁾, Hoffmann⁽⁴⁾, Petit⁽⁵⁾, coqueluche (Variot⁽⁶⁾). Katz⁽⁷⁾ a vu se développer dans le cours de la scarlatine les symptômes d'une méningite cérébro-spinale auxquels ont succédé ceux d'une maladie de Friedreich, etc., mais, en présence des faits plus nombreux encore dans lesquels aucune infection ne paraît avoir existé, on n'est pas autorisé à conclure qu'il s'agit là d'une relation de cause à effet.

La maladie de Friedreich est surtout une maladie de l'enfance bien plus que de la puberté, comme le pensait Friedreich lui-même. Sur un ensemble de 76 cas Soca a trouvé que les deux tiers avaient débuté avant l'âge de 14 ans; il est rare que les premiers symptômes se montrent après l'âge de 16 ans; cependant si l'on en croit Bonnus⁽⁸⁾ le début serait tardif dans un vingtième des cas, de 18 à 25 ans (cas de Dreschfeld, Auscher, Gowers, Bonnus, Philippe et Oberthür, Carré, Musso, Bezold, etc.): il semble probable que, dans un certain nombre de ces cas, l'affection étant très lentement progressive, seuls les symptômes dignes d'attirer l'attention ont apparu aussi tardivement; Bonnus admet qu'elle peut demeurer très longtemps latente et n'être reconnue que quand une infection ou un traumatisme ont donné un coup de fouet à la maladie.

Un autre phénomène intéressant a été mis en relief par Soca, c'est que, dans une même famille, la maladie de Friedreich débute à deux ou trois ans près au même âge chez tous les membres de cette famille qui doivent en être atteints. Cette individualité relative de chaque famille se retrouverait d'ailleurs également, au point de vue clinique: certains phénomènes se montreraient chez tous les membres d'une même famille tandis qu'ils ne se produiraient pas chez les membres d'une autre famille.

Le sexe masculin serait un peu plus souvent frappé que le féminin (68 cas contre 47 cas, Soca), contrairement à l'opinion première de Friedreich.

Anatomie pathologique. — La première chose qui frappe l'œil, à l'ouverture du canal rachidien, est la gracilité de la moelle, à tel point que le diamètre de cet organe ne dépasse pas les trois quarts ou même les deux tiers du diamètre normal; c'est surtout dans la région dorsale que cette gracilité serait le plus marquée. Peut-être le *cervelet* participe-t-il à cette atrophie; Londe, Dumon en ont cité des cas, mais cette atrophie reste exceptionnelle; aussi ne

(1) WICKEL. *München. med. Wochenschr.*, 20 février 1900.

(2) BAYET. *Société belge de dermatologie*, 16 mars 1902 et *Journal de neurologie*, 1902.

(3) SCHOENBORN. *Neurol. Centralbl.*, 1901.

(4) HOFFMANN. *Soc. méd.*, Heidelberg, 1895.

(5) PETIT. *Journal de clin. et de thérap. infant.*, juin 1898.

(6) VARIOT. *Journal de clin. et de thérap. infant.*, juin 1898.

(7) KATZ. *D. medic. Wochenschr.*, 15 septembre 1898.

(8) BONNUS. Thèse de Paris, 1898.