

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.

peut-on plus admettre aujourd'hui l'opinion de Senator⁽¹⁾ qui considère la maladie de Friedreich comme ayant pour lésion initiale l'atrophie cérébelleuse; les lésions médullaires ne seraient que secondaires.

A l'examen microscopique on constate l'existence d'une sclérose médullaire bien caractérisée. Cette sclérose est localisée dans le territoire d'un certain nombre de faisceaux et prend, dès l'abord, une apparence nettement systématique.

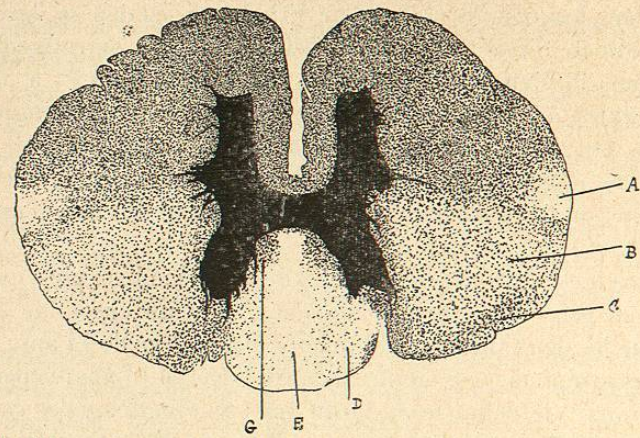


FIG. 262. — Coupe de la moelle dorsale moyenne dans un cas de maladie de Friedreich (d'après Blocq et Marinesco). — A, portion triangulaire fortement dégénérée située en avant du faisceau cérébelleux direct, et qui, pour Blocq et Marinesco, représenterait peut-être le faisceau de Gowers; — B, faisceau latéral médiocrement dégénéré; — C, faisceau cérébelleux direct; — D, cordon de Burdach dégénéré; — G, bande de fibres saines contournant la corne postérieure.

plus en plus haut, souvent elles disparaîtraient au niveau du bulbe; leur portion interne est plus altérée que l'externe, dans certains cas même cette dernière aurait été trouvée à peu près indemne.

Philippe et Oberthür⁽²⁾ ont constaté que de nombreux cylindres-axes persistent assez longtemps dans les faisceaux sclérosés et se demandent si cette intégrité relative n'expliquerait pas l'absence de gros troubles sensitifs dans la maladie de Friedreich, alors qu'ils sont si fréquents et si prédominants dans le tabes; Déjerine avait attribué cette différence à l'atteinte plus prononcée dans le tabes des racines postérieures et des nerfs périphériques, Blocq et Marinesco⁽³⁾ à une différence de nature entre les deux maladies, nature inflammatoire pour le tabes, évolutive pour l'ataxie héréditaire.

Les zones cornu-commissurales et cornu-radiculaires et le centre ovale de Flechsig sont d'ordinaire relativement épargnés pendant plus ou moins longtemps.

B. *Faisceau cérébelleux direct.* — La sclérose de ce faisceau se montre dès son origine, c'est-à-dire à partir de la région dorsale inférieure; elle est plus marquée encore au niveau de la région dorsale supérieure, au contraire elle diminue notablement dans la région inférieure du bulbe.

C. *Faisceau de Gowers.* — Pitt, Rüttimeyer, Blocq et Marinesco, Guizzetti, Mirto, Dana, Bonnus, Mackay ont trouvé la sclérose dépassant plus ou moins en avant le faisceau cérébelleux direct et parfois altérant presque

(1) H. SENATOR. Ueber hereditäre Ataxie (Friedreich'sche Krankheit). *Berliner klinische Wochenschr.*, 1895, n° 21.

(2) PHILIPPE et OBERTHÜR. *Revue neurol.*, 1901, p. 971.

(3) DÉJERINE, BLOCQ et MARINESCO. *Soc. de biol.*, 1890.

complètement le faisceau de Gowers, au moins dans sa partie supérieure.
D. *Faisceau latéral.* — De l'avis à peu près unanime des auteurs, les

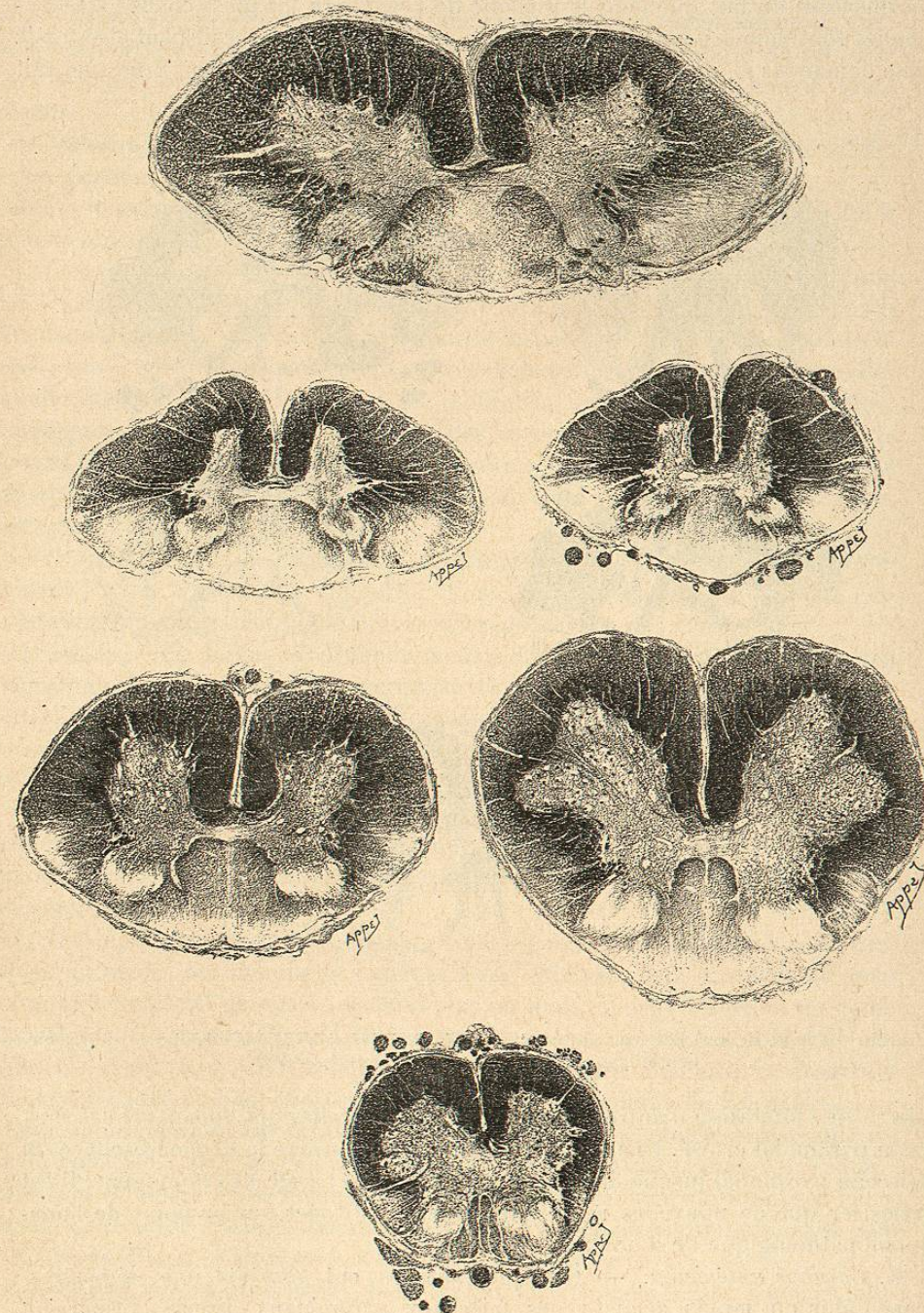


FIG. 265. — Coupes de la moelle dans un cas de maladie de Friedreich. (Autopsie du service de Bicêtre.)

lésions siègeraient à ce niveau dans les faisceaux pyramidaux croisés. Il est certain que le territoire sclérosé correspond assez exactement à celui de ces