

faisceaux; cependant la dégénération ne semble pas s'accroître à la corne postérieure aussi étroitement qu'elle le fait, par exemple, dans les cas de dégénération secondaire d'origine cérébrale; si l'on rapproche cette divergence de localisation du fait que dans la maladie de Friedreich les phénomènes spasmodiques font défaut pendant tout le cours de l'affection, on serait peut-être fondé à se demander si, au lieu d'une altération des fibres pyramidales, il ne s'agirait

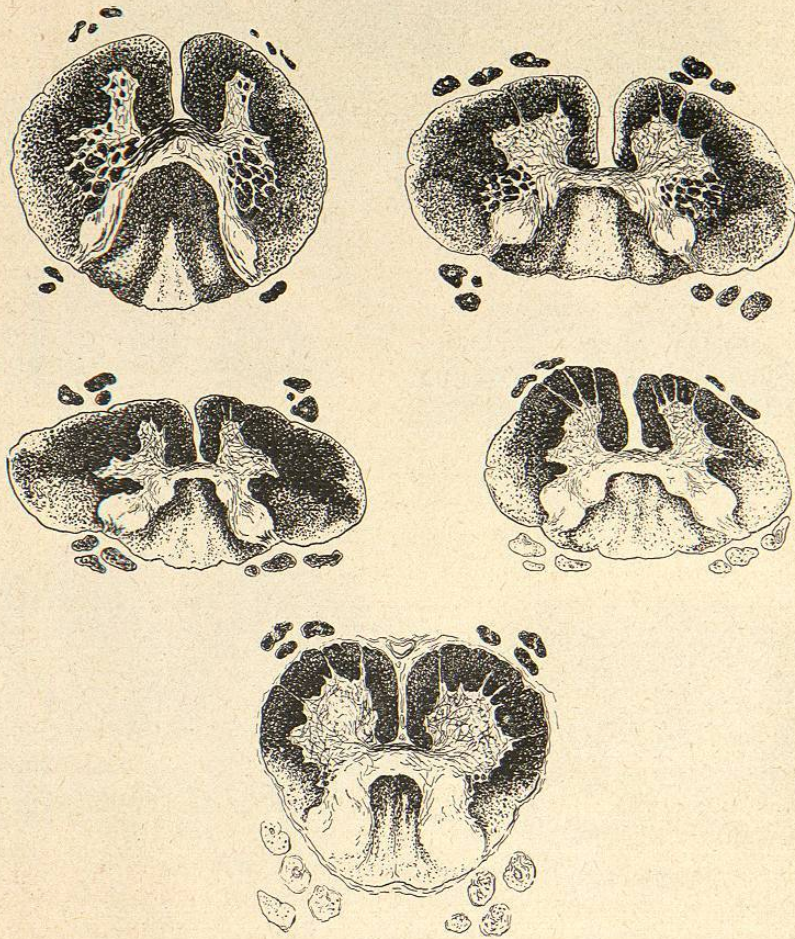


FIG. 264. — Coupes de la moelle dans un cas de maladie de Friedreich (figures empruntées au Mémoire de Philippe et Oberthür in *Revue neurologique*, 1901).

pas là de l'altération d'autres fibres entremêlées à celles qui constituent le faisceau pyramidal croisé. Une fois cependant on a pu suivre la dégénérescence du faisceau pyramidal jusque dans les pyramides où il paraît être homogène. Il est à désirer que de nouvelles recherches soient instituées sur ce point de l'anatomie pathologique de la maladie de Friedreich.

E. *Cordons antérieurs*. — Quelques auteurs ont constaté une dégénérescence plus ou moins accusée des faisceaux pyramidaux directs (Friedreich et Schultze, Everett Smith, Bonnus⁽¹⁾, Mackay⁽²⁾, Philippe et Oberthür, etc.).

F. *Zone marginale de Lissauer*. — Pour ce qui touche les altérations des

⁽¹⁾ BONNUS. *Icon. Salpêtr.*, 1898.

⁽²⁾ MACKAY. *Brain*, 1898.

fibres de cette zone, les descriptions des différents auteurs sont loin d'être concordantes. D'après Rüttimeyer et Ladame elles feraient défaut; au contraire, Letulle et Vaquez, Blocq et Marinesco disent avoir nettement observé la lésion de ces fibres, du moins dans la région lombaire; celles-ci paraissent au contraire en bon état dans les régions dorsale et cervicale. L'opinion de ces derniers auteurs, étant donnée la date récente de leurs examens, mérite toute créance.

G. *Substance grise*. — Ses altérations doivent être étudiées dans ses différentes parties.

a) *Corne postérieure*. — Elle est diminuée de volume et le nombre des cellules qu'on y rencontre semble moindre qu'à l'état normal.

b) *Colonne de Clarke*. — Elle présente deux modifications importantes: d'une part les fibres nerveuses qui normalement y forment une abondante intrication ont, dans la maladie de Friedreich, en partie disparu, comme cela a lieu dans le tabes; mais, contrairement à ce qui se voit dans cette affection, le nombre des cellules nerveuses ganglionnaires est notablement moindre (ce qui permet d'expliquer la dégénération des fibres des cordons cérébelleux directs et de Gowers dont ces cellules constituent les centres trophiques); de plus, celles de ces cellules qui restent sont plus petites et montrent une atrophie de leurs prolongements.

c) *Corne antérieure*. — Friedreich, Rüttimeyer, Mirto, Bürr, J. Simon⁽¹⁾ prétendent y avoir constaté quelques altérations, notamment une atrophie des cellules ganglionnaires; ces faits paraissent exceptionnels.

H. *Bulbe*. — Le bulbe est ordinairement indemne sauf au niveau des corps restiformes (prolongement des faisceaux de Gowers et de Flechsig) et des noyaux de Goll et de Burdach; cependant, dans deux cas où la mort avait été consécutive à des accidents bulbaires, Philippe et Oberthür ont trouvé une prolifération névroglie importante du plancher du 4^e ventricule.

I. *Canal de l'épendyme*. — On a noté dans quelques cas des altérations de celui-ci dont quelques-unes, l'ectopie latérale et la bifidité, semblent tenir également à des vices de développement, quelquefois aussi il existerait des lésions périépendymaires.

J. *Méninges spinales*. — L'accord fait défaut sur cette question; dans certaines autopsies les méninges sont déclarées intactes, dans d'autres au contraire on leur décrit un épaissement plus ou moins marqué, surtout au voisinage des cordons postérieurs. Barjon et Cade⁽²⁾ ont trouvé une fois des lymphocytes nombreux dans le liquide céphalo-rachidien; Babinski et Nageotte n'ont pas trouvé de lymphocytose dans deux cas de maladie de Friedreich.

Même dissentiment sur l'état des *racines postérieures*; pour certains auteurs on ne constate à leur niveau aucune lésion, pour d'autres (Letulle et Vaquez) elles sont atteintes d'une façon irrégulière, enfin pour Blocq et Marinesco leurs lésions sont aussi intenses que dans le tabes. Les ganglions spinaux sont parfois altérés (Blocq et Marinesco, Guizetti, Mirto, Mackay).

Quant aux *nerfs périphériques*, bien qu'on ait cherché à baser sur leur intégrité l'explication de l'absence ordinaire de douleurs fulgurantes dans la maladie de Friedreich (Letulle et Vaquez, Déjerine), cette intégrité ne serait rien moins que démontrée, d'après Blocq et Marinesco. Rüttimeyer, Guizetti, Mirto,

⁽¹⁾ J. SIMON. *Progrès méd.*, 4 septembre 1897 (examen anatomique fait par Philippe).

⁽²⁾ BARJON et CADE. *Soc. biol.*, 2 mars 1901.

Mackay les ont trouvés altérés, Philippe et Oberthür les ont reconnus intacts.

Ce qui frappe en somme, surtout si l'on fait le relevé des lésions trouvées dans les autopsies jusqu'ici publiées, c'est l'extrême variabilité des lésions comme le remarquent Vincelet⁽¹⁾ et Dumon⁽²⁾; seules les scléroses des faisceaux de Goll et de Burdach, l'atrophie des cornes et des racines postérieures sont constantes et encore présentent-elles dans leur intensité la plus grande variabilité; les lésions des faisceaux de Flechsig et de Gowers, des faisceaux pyramidaux, des cordons et des cornes antérieures, de l'épendyme, des racines et des nerfs périphériques sont toutes inconstantes.

La nature même de la sclérose dont nous venons d'étudier la localisation dans la moelle a fait l'objet de discussions. Déjerine et Letulle, s'appuyant, entre autres arguments, sur la disposition de ce tissu scléreux en « tourbillons » et sur l'intégrité, dans le territoire ainsi envahi, des septa conjonctifs et des vaisseaux, du moins dans le domaine des cordons postérieurs, pensent avoir découvert là « une sclérose névroglie pure de la moelle, la seule sclérose de ce genre connue jusqu'ici »; pour ces auteurs, les lésions de la maladie de Friedreich relèveraient donc de deux processus différents: l'un localisé dans les cordons postérieurs et consistant en une gliose (sclérose d'origine ectodermique) l'autre localisé dans les faisceaux pyramidaux croisés et dans les faisceaux cérébelleux directs et consistant en une sclérose d'origine vasculaire. Déjerine a reconnu depuis que les tourbillons existent aussi, quoique moins abondants, dans les faisceaux pyramidal et cérébelleux et il en conclut que la sclérose est d'origine névroglie, au moins en partie, dans les cordons latéraux comme dans les postérieurs.

Cette opinion a été battue en brèche par Blocq et Marinesco, Achard, Weigert, Philippe et Oberthür: ces auteurs sont arrivés, chacun par des voies différentes, à cette conclusion que, dans la maladie de Friedreich, la sclérose ne saurait être considérée comme de nature essentiellement névroglie; Weigert a même montré que dans un certain nombre d'autres affections médullaires, notamment dans la sclérose en plaques, la prolifération de la névroglie était notablement plus prononcée que dans la maladie de Friedreich. Dans toutes les scléroses médullaires on peut trouver des tourbillons.

Quoi qu'il en soit de cette discussion, le fait est qu'on ignore actuellement la nature de cette maladie; il est notamment impossible de dire s'il s'agit là de lésions nées sur place ou de dégénération secondaires consécutives à l'altération de parties du système nerveux très éloignées les unes des autres (ganglions spinaux, cellules des cornes postérieures et des colonnes de Clarke, cervelet).

Traitement. — On a déjà vu que la marche de la maladie de Friedreich était essentiellement progressive et fatale; il en est ainsi du reste pour les autres maladies familiales. Tous les traitements employés contre elle sont restés sans résultat. La *suspension*, le massage, la galvanisation, semblent cependant avoir, dans quelques cas, amené l'amélioration de certains symptômes. Des tentatives de rééducation des mouvements auront sans doute dans l'avenir quelque succès sur les troubles moteurs. Malheureusement, dans l'ignorance où l'on est de la cause de cette maladie, il est impossible d'instituer contre elle, chez les sujets qui en sont atteints, ou chez les ascendants, une thérapeutique rationnelle.

(1) VINCELET. Thèse de Paris, 1900.

(2) DUMON. Thèse de Lyon, 1902.

HÉRÉDO-ATAXIE CÉRÉBELLEUSE

Par André LÉRI

Historique. — Pierre Marie, en 1895, a réuni sous le nom d'hérédod-ataxie cérébelleuse⁽¹⁾ une série d'observations non classées, désignées par leurs auteurs sous des noms divers, et présentant toutes avec la maladie de Friedreich un certain nombre de symptômes communs et un certain nombre de signes différentiels; ce travail était basé sur 16 observations appartenant à 4 familles et rapportées par Fraser⁽²⁾, Nonne⁽³⁾, Sanger-Brown⁽⁴⁾, Klippel et Durante⁽⁵⁾. L'année suivante, Brissaud et Londe, Paul Londe⁽⁶⁾ publièrent 5 cas de la nouvelle entité morbide appartenant à deux familles, et en 1895 Londe en fit le sujet de son importante thèse inaugurale.

De nouvelles observations ont été rapportées depuis lors qui justifient pleinement la description de Pierre Marie et la dénomination qu'il a adoptée: cas de Lennalm⁽⁷⁾ (5 observations), de Pauly⁽⁸⁾ (5 observ.), de Hodge⁽⁹⁾ (5 observ.), de Romanoff⁽¹⁰⁾ (4 observ.), de Miura⁽¹¹⁾ (5 observ.), de Rossolimo⁽¹²⁾ (5 observ.), de Baumlín (2 observ.), etc. Dans aucun de ces cas le caractère héréditaire et familial de la maladie n'a fait défaut; le caractère cérébelleux n'est pas moins certain; lors de la leçon fondamentale de Pierre Marie, deux autopsies jusqu'alors uniques indiquaient toutes deux une atrophie considérable du cervelet; depuis lors, de rares autopsies (Meyer)⁽¹³⁾ (Thomas et Roux)⁽¹⁴⁾ ont été faites sans qu'on ait trouvé une lésion notable du cervelet, mais il n'en est pas moins avéré que, si les lésions du cervelet lui-même sont parfois d'une constatation difficile ou incertaine, l'altération des voies conductrices cérébello-médullaires est constante dans la maladie. Un certain nombre d'observations semblent rat-

(1) PIERRE MARIE. *Semaine méd.*, 1895, p. 444.

(2) FRASER. Defect of cerebellum occurring in a brother and a sister. *Glasgow med. Journal*, 1880.

(3) NONNE. Ueber eine eigenthümliche familiäre Erkrankungsform des Centralnervensystems. *Arch. f. Psych.*, 1891.

(4) SANGER-BROWN. On hereditary ataxy with a series of twenty one cases. *Brain*, 1892.

(5) KLIPPEL et DURANTE. Contrib. à l'étude des affections nerveuses familiales et héréditaires. *Revue de méd.*, octobre 1892 et *Semaine méd.*, 1892.

(6) BRISSAUD et LONDE, PAUL LONDE. *Revue neurol.*, 1894.

(7) LENNALM. *Nord med. Ark.*, 1897.

(8) PAULY. *Soc. méd. de Lyon*, 1897, 17 mai.

(9) HODGE. *Brit. med. Journ.*, 1897, 5 juin.

(10) ROMANOFF. *Clin. des mal. nerv. de la Faculté de Kazan*, 1898.

(11) MIURA. Comptes rendus de la Faculté de Tokio, 1898.

(12) ROSSOLIMO. *Nouv. Icon. de la Salpêtr.*, 1899, janvier-février.

(13) MEYER. *Brain*, 1897, p. 276.

(14) THOMAS et ROUX. *Revue de méd.*, 1901.