

diminution ou abolition des réflexes rotuliens, absence de troubles visuels, existence de troubles trophiques marqués, voilà ce qui distingue la maladie de Friedreich. Mais il faut savoir que des cas intermédiaires peuvent se présenter et que la plupart des signes différentiels peuvent manquer : la maladie de Friedreich peut débiter plus tard, le pied et le rachis peuvent être normaux, des troubles oculaires peuvent survenir et même l'atrophie optique (Cohn)⁽¹⁾ : la seule différence qui subsiste alors est dans le plus ou moins d'intensité des réflexes rotuliens (Londe). « Il est possible, dit P. Marie, que l'une et l'autre affection ne soient que des modalités différentes d'une même espèce morbide, un même processus initial, dégénératif héréditaire, frappant dans le système

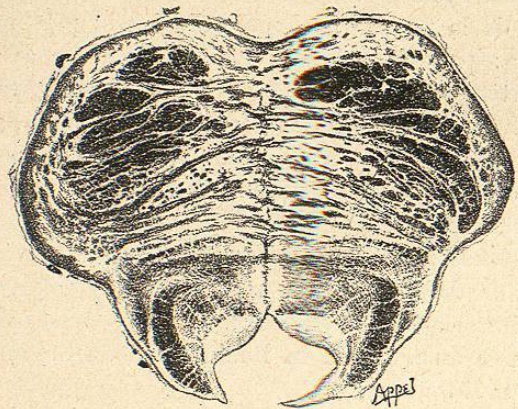


Fig. 265. — Protubérance annulaire de Haudeb... aîné. — Grossissement 2 1/2. Atrophie très marquée d'un grand nombre de fibres, notamment des fibres transversales.

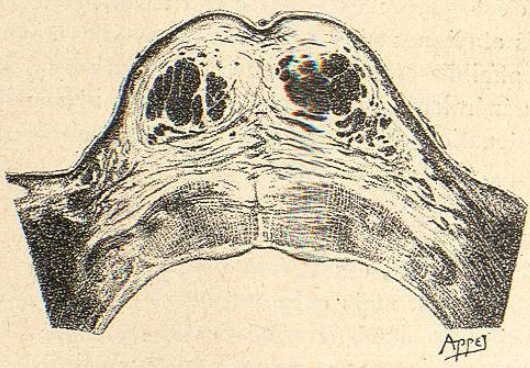


Fig. 266. — Bulbe de Haudeb... aîné. Hérédo-ataxie cérébelleuse. Grossissement 2 1/2.

des signes de l'hérédo-ataxie ; il existe une atrophie cérébelleuse non familiale, le plus souvent accidentelle, survenant rapidement à la suite d'un traumatisme ou d'une infection, ordinairement accompagnée d'épilepsie ou de troubles mentaux graves, caractérisée par une incoordination souvent asymétrique, tendant à l'unilatéralité, et pas toujours par une exagération des réflexes rotuliens.

La sclérose en plaques à forme cérébelleuse peut simuler à s'y méprendre

(1) COHN. *Neurol. Centralbl.*, 1898, p. 502.

nerveux des systèmes organiques analogues mais distincts, ou bien intéressant dans la maladie de Friedreich un nombre de systèmes autre que l'hérédo-ataxie cérébelleuse. »

L'atrophie du cervelet ne s'accompagne pas toujours

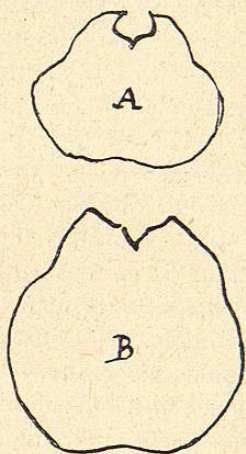


Fig. 267. — Comparaison du volume de la protubérance sur des coupes horizontales : A, dans un cas d'hérédo-ataxie cérébelleuse (Haudeb... aîné). — B, chez un sujet normal. — L'atrophie dans le cas A est très prononcée, elle semble être proportionnellement plus grande dans le sens antéro-postérieur que dans le sens transversal.

l'hérédo-ataxie, et seules l'évolution, saccadée dans la sclérose, lentement progressive dans l'hérédo-ataxie, et la notion étiologique, infection dans un cas, hérédité dans l'autre, pourront permettre un diagnostic qui restera parfois impossible.

La paralysie spasmodique familiale de Strümpell ne s'accompagne qu'exceptionnellement de troubles oculaires ; les phénomènes spasmodiques sont très accusés et la titubation fait défaut : le diagnostic sera généralement facile.

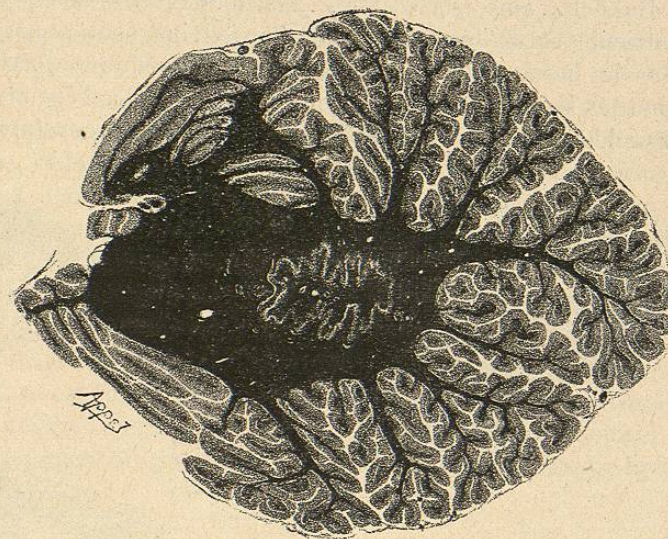


Fig. 268. — Coupe sagittale oblique d'un hémisphère cérébelleux normal, coloration de Weigert.

Anatomie pathologique.

Dans toutes les autopsies publiées jusqu'ici (Fraser, Nonne, Menzel, Meyer⁽¹⁾, Thomas et Roux⁽²⁾, P. Marie et Switalski⁽³⁾, Vincelet⁽⁴⁾, Miura) on a trouvé le cervelet petit : mais cette diminution de volume allait de l'atrophie extrême (81 grammes au lieu

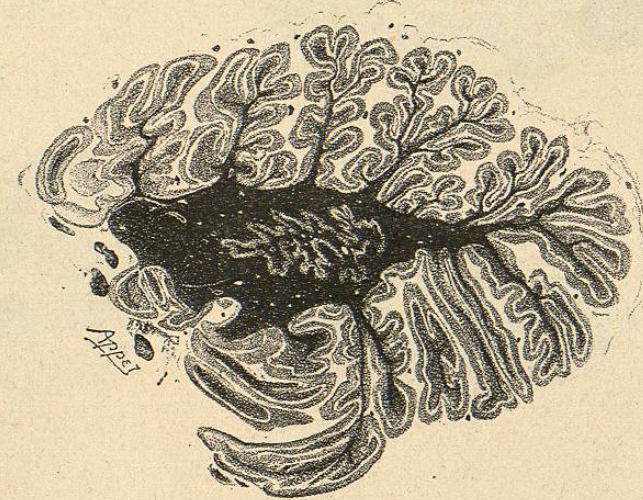


Fig. 269. — Coupe sagittale oblique d'un des hémisphères cérébelleux de Haudeb... aîné, coloration de Weigert. L'atrophie est ici manifeste, ainsi qu'en témoigne la diminution de volume de la substance blanche (colorée en noir sur la figure), tant dans sa masse centrale que dans les digitations qui pénètrent à l'intérieur des circonvolutions. Ces circonvolutions elles-mêmes sont plus grêles et comme fanées, les replis qu'elles forment sont moins nombreux que sur le cervelet normal. En outre l'espace clair existant au voisinage de la couche des cellules de Purkinje donne à la coupe de ce cervelet un aspect tout particulier.

de 160 à 170 dans le cas de Fraser) à la légère faiblesse du développement (Meyer, Thomas et Roux). La plupart

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

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

(3) SWITALSKI. *Revue neurol.*, 1901.

(4) VINCELET. Thèse de Paris, 1900.

grise par diminution du nombre des cellules de Purkinje (Fraser, Menzel).

Voici la description que donne Switalski des lésions du cervelet dans le cas de Haudeb... aîné (service de P. Marie). « Les tissus sous-épendymaires du IV^e ventricule et de tout l'aqueduc de Sylvius sont remarquablement épaissis. Dans le lumen du IV^e ventricule et l'aqueduc de Sylvius on trouve des quantités de globules blancs qui sont accolés à l'épendyme.

Sur les coupes des hémisphères cérébelleux on constate que le nombre des

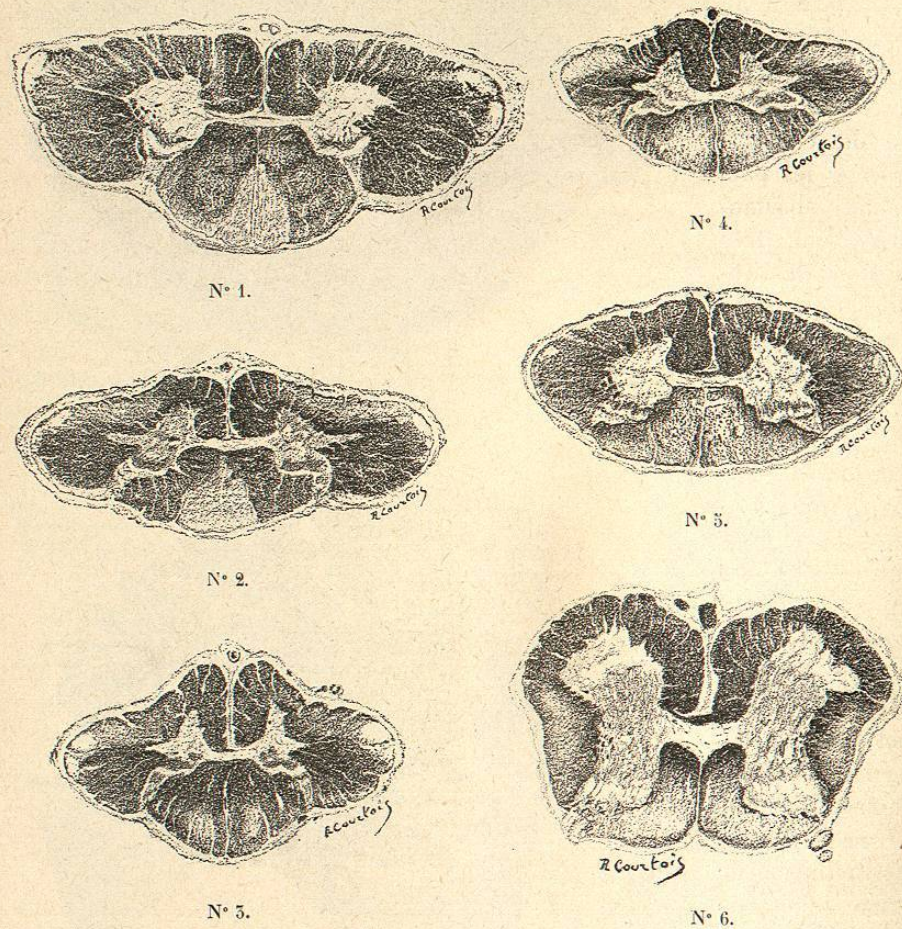


FIG. 270. — Coupes de la moelle de Haudeb... aîné. Dans ce cas d'hérédo-ataxie cérébelleuse les lésions des cordons postérieurs sont très manifestes, celles des cordons antéro-latéraux, tout en étant très nettes, sont cependant moins prononcées; elles occupent le faisceau de Gowers.

circonvolutions est très diminué, les sillons sont plus profonds et plus larges. Entre la couche moléculaire et granuleuse de l'écorce cérébelleuse on constate une zone qui n'est pas colorée par endroits à la largeur d'un demi-millimètre. L'existence de cette zone donne l'impression d'un décollement de l'écorce. Avec un fort grossissement on aperçoit que cette zone est composée d'un tissu fibrillaire très mal coloré dans lequel sont placées les cellules de Purkinje. Le nombre des cellules de Purkinje et leur structure ne présentent rien d'anormal. — La substance blanche centrale est réduite de

volume et est moins colorée (Weigert-Pal) sauf la couche des fibres qui entourent le noyau ventral sur la face postérieure.

Le noyau dentelé ne présente pas de lésions.

En dehors des altérations cérébelleuses parfois très minimes, plusieurs observateurs ont trouvé des lésions très nettes des *conducteurs cérébello-médullaires*: P. Marie et Switalski, Thomas et Roux, Miura ont remarqué la petitesse du système nerveux central, surtout de la moelle, l'atrophie de la substance grise, et la dégénération partielle des cordons postérieurs, des faisceaux de Gowers et des corps restiformes. Comme l'avait pensé Londe, « il est possible que le système cérébello-médullaire tout entier soit pris en même temps chez le même malade ».

Les colonnes de Clarke sont nettement altérées (fibres et cellules).

Traitement. — Il ne peut exister de traitement d'une maladie de développement qui par sa nature est fatalement progressive; le seul traitement possible est purement symptomatique et surtout palliatif des phénomènes pénibles ou douloureux, neurasthéniques et hystériques: toniques et reconstituants, hydrothérapie, analgésiques.