

NOUVELLE
ICONOGRAPHIE

DE LA

SALPÊTRIÈRE

TOME XXV

1912

NOUVELLE ICONOGRAPHIE

DE LA

SALPÊTRIÈRE

J. M. CHARCOT

GILLES DE LA TOURETTE, PAUL RICHER, ALBERT LONDE

Fondateurs

ICONOGRAPHIE MÉDICALE

ET

ARTISTIQUE

Patronage scientifique :

J. BABINSKI. — G. BALLEZ. — J. DEJERINE. — DENY
E. DUPRÉ. — A. FOURNIER. — GRASSET
KLIPPEL. — PIERRE MARIE. — PITRES
REGIS. — SEGLAS. — J. A. SICARD. — A. SOUQUES

ET

SOCIÉTÉ DE NEUROLOGIE

DE PARIS

Direction

PAUL RICHER

Rédaction :

HENRY MEIGE

TOME VINGT-CINQUIÈME

PARIS

MASSON ET C^{ie}, ÉDITEURS

LIBRAIRES DE L'ACADÉMIE DE MÉDECINE

120, Boulevard Saint-Germain (6^e)

1912

NOUVELLE
ICONOGRAPHIE
DE LA SALPÊTRIÈRE

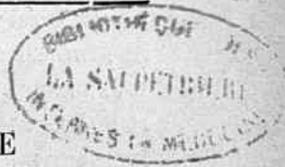
ÉTUDE DU SYNDROME OXYCÉPHALIQUE

CONSIDÉRÉ DANS SES RAPPORTS AVEC LA DIATHÈSE RACHITIQUE
ET L'ADÉNOÏDISME.

PAR

M. BERTOLOTTI,

Docent-privé de physiothérapie, directeur de l'Institut de radiologie
médicale de l'hôpital majeur de Turin.



L'étude que je vais essayer de développer ici se propose d'aborder des problèmes pathogéniques classés d'une façon si disparate dans le cadre de la pathologie générale, que je ne peux raisonnablement pas me flatter d'apporter une contribution décisive à leur solution.

Je me bornerai donc à coordonner les faits et à les développer à l'aide de mes documents cliniques, anatomiques et radiologiques, sans toutefois poser des conclusions définitives.

Les pionniers de la médecine de nos jours sont légion ; à tout instant les problèmes les plus ardues de la science médicale que nous cultivons, sont percés par un éclair de lumière. A la lueur de ces éclairs, des aperçus nouveaux s'ouvrent sur l'inconnu ; si bien que l'explorateur moderne, animé par son esprit de recherche, peut aisément trouver, devant lui, une route nouvelle ; il peut la suivre à son gré, se cantonner dans ce dédale labyrinthique ; mais quelle que soit la porte d'entrée choisie, quel que soit le sentier suivi, il sera bientôt forcé de s'arrêter ; car si notre science contemporaine est basée sur le fait expérimental, elle reste toujours en dernière analyse à la merci des hypothèses.

Or, il est des hypothèses que nous faisons en médecine comme des horloges à clepsydre. Prenez une clepsydre, elle marquera toujours son temps égal dans l'espace, quel que soit le côté que vous l'ayez renversée sur votre tapis ; de même une théorie, posée par vous, pourra être renversée par votre contradicteur.

L'étude que je dois développer ici devait forcément me suggérer les quelques réflexions qui précèdent : en effet, dans le vaste groupement des faits pathologiques qui constituent toute la clinique, je vais essayer de prendre des éléments différents, bien individualisés, constitués en syndromes, et je m'efforcerai de les rapprocher entr'eux et de les comparer ; mais il est à peu près sûr que je ne pourrai arriver à une conclusion définitive. Qu'il me soit donc permis de me borner à une simple exposition de synthèse clinique.

Je me propose d'étudier ici le syndrome oxycéphalique en le considérant dans ses rapports avec la diathèse rachitique et avec le syndrome lymphatique adénoïdien.

En premier lieu, voyons ce qu'il faut entendre par syndrome oxycéphalique :

Si nous nous reportons aux premières descriptions qui ont été faites par les auteurs qui se sont occupés de cette question, nous pouvons tout de suite remarquer que le syndrome oxycéphalique a été envisagé uniquement par le côté le plus saillant de ses altérations, c'est-à-dire la déformation du crâne et ce qui concerne les troubles des nerfs optiques.

En d'autres termes, l'on peut retenir que, depuis Virchow jusqu'à nos jours, on a donné le nom d'oxycéphalie à une malformation du crâne caractérisée par une synostose précoce des sutures avec atrophie des nerfs optiques.

On a donc restreint pendant longtemps le cadre de ce tableau morbide à une symptomatologie très limitée, comme il est démontré par la dénomination même imposée à cette anomalie.

Or je crois, à l'appui de mes recherches, qu'il y aurait lieu d'élargir considérablement le cadre symptomatique de l'oxycéphalie.

En premier lieu le mot même d'oxycéphalie, ne pouvant pas donner une définition suffisante de cette affection, je me permettrai ici d'envisager un véritable syndrome oxycéphalique caractérisé par une dystrophie osseuse étendue au crâne, à la face, et marchant de pair avec plusieurs autres déformations du squelette.

Mais il y a plus : le type oxycéphalique, en dehors de son cortège de symptômes nerveux bien connus (atrophie des nerfs optiques, strabisme, exophtalmie, idiotie, etc.), doit être envisagé encore comme une *dystrophie lymphatique polyglandulaire*. On verra, par l'exposé clinique de tous les cas étudiés par moi, que dans le syndrome oxycéphalique il existe constamment une altération de certaines glandes à sécrétion interne.

Cette altération est avant tout représentée par une hypertrophie du réseau ganglionnaire du pharynx qui constitue l'anneau lymphatique de Waldeyer et, de plus, par des troubles à peu près constants de la

LÉGENDE DES PLANCHES

PLANCHE XXXVIII

- FIG. a. — Nerf radial dans le creux axillaire (Pal et carmin) ;
Grossissement : 20 diamètres).
- FIG. b. — Nerf radial à l'avant-bras (Grossissement : 20 diamètres).
- FIG. c. — Nerf brachial cutané interne (Grossissement : 20 diamètres).
- FIG. d. — Fragment du nerf médian (Grossissement : 50 diamètres).

PLANCHE XXXIX

- FIG. e. — Fragment du nerf sciatique (Pal carmin. Grossissement : 30 diamètres).
- FIG. f. — Nerf crural (Grossissement : 30 diamètres).
- FIG. g. — Nerf radial (Grossissement : 30 diamètres).

PLANCHE XL

- FIG. h. — Racine rachidienne L³, au-dessus du ganglion spinal. Dégénérescence de la racine antérieure (Grossissement : 20 diamètres).
- FIG. i. — Racine rachidienne D¹ dans le trou de conjugaison (Grossissement : 20 diamètres).
- FIG. j. — Racine C⁸ à son entrée dans le trou de conjugaison (Grossissement : 20 diamètres).

Oribase avait donc, il y a 16 siècles, individualisé la dystrophie oxycéphalique ; mais, fait curieux à signaler, les rhinologistes en étudiant le texte d'Oribase n'y ont vu autre chose qu'une description magistrale et prophétique de l'*adénoïdisme* décrit par Meyer il y a seulement 40 ans.

Ce fait est confirmé du reste dans la monographie de Poppi, rhinologiste distingué de l'Hôpital Majeur de Bologne, qui précisément rapporte le texte d'Oribase en faisant relever comment déjà, du temps de l'ancienne civilisation grecque, on avait eu la vision exacte du syndrome adénoïdien (1).

En terminant cette petite introduction à mon étude, tâchons donc de retenir que l'oxycéphalie étudiée depuis longtemps par des pathologistes tels que Virchow, Hirschberg, Maur, Friedenwald, Vortisch, Kraus, Bourneville, etc., avait aussi retenu l'attention des ophtalmologistes et des rhinologistes qui, indépendamment les uns des autres, avaient vu, dans l'oxycéphalie, les premiers un état post-méningitique avec atrophie secondaire des nerfs optiques, et les deuxièmes un état adénoïdien.

Nous voyons donc, à l'aide de la mise au point de cette question que, dans le tableau que nous désirons bien mettre en lumière, c'est à la clinique qu'il faut s'adresser si l'on veut reconstituer de la façon la plus complète le syndrome oxycéphalique.

*
**

Au point de vue de la configuration externe de la boîte osseuse du crâne, l'on doit entendre par le mot oxycéphalie (Virchow) une malformation crânienne consistant essentiellement dans un accroissement en hauteur de la calotte. C'est l'*acrocéphalie* de Lucae, ou la *tête à la thersite* de Hamy, ou encore le *turritum caput* de Welcker ; cette déformation de la boîte crânienne a été dénommée plus récemment par les auteurs allemands du nom de *Thurmschædel* ou crâne en tour.

Ce type clinique, caractérisé par une lésion des nerfs optiques et par la déformation oxycéphalique du crâne, est connu depuis assez longtemps. C'est en 1873 que, pour la première fois, Michel établit un rapprochement entre la déformation crânienne et la lésion des nerfs optiques (2) ; depuis, un certain nombre d'auteurs allemands relatent des cas analogues.

En Amérique, Friedenwald (3) publia un cas en 1893, et en 1902 les observations étaient déjà assez nombreuses pour que Grœnouw (4) pût,

(1) A. POPPI, *L'ipofisi cerebrale e faringea e la ghiandola pineale in patologia*. Bologna, Tipografia di Paolo Neri, 1911.

(2) MICHEL, *Beitrag zur Kenntniss der Entstehung der sogenannten Stauungspapille*. Arch. f. Heilkunde, 1873, XIV, p. 39.

(3) FRIEDENWALD, Amer. Journ. of med. Sc., mai 1903.

(4) A. GRËNOUW, *Sehnervenleiden bei angeborener Missbildung des Schaedels*. Graefes Handbuch der gesammten Augenheilkunde, XI, 1901, p. 257.

dans le Traité d'ophtalmologie de Graefe Sœmisch, établir nettement le type clinique.

En France et en Italie les premiers travaux paraissent avoir passé inaperçus; mais, en 1902, Bourneville et Boncourt publient l'autopsie d'un malade de Bicêtre atteint d'oxytrigonocéphalie et d'atrophie double des nerfs optiques (1). A peu près à la même époque, parurent plusieurs travaux d'ensemble sur cette question, parmi lesquels il convient de citer les thèses de Vortisch (2), de Kraus (3), et surtout le travail d'Enslin (4).

Enfin la thèse de Patry parue en 1905 (5) mérite une citation toute particulière; elle peut être considérée avec raison comme le travail le plus documenté qui ait paru sur cette question avant le mémoire de Meltzer qui, en 1908, publia un travail très intéressant sur l'oxycéphalie (6). P. Merle, dans la même année, relate dans la *Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière* deux cas d'oxycéphalie avec troubles visuels (7).

L'anatomie pathologique de cette malformation osseuse a été étudiée d'abord par Virchow (8), par Zuckerkandl (9), ensuite par Hanotte (10), Bourneville et Boncourt (11) et tout dernièrement par Meltzer (12). Il ressort des études anatomo-pathologiques de ces auteurs que la cause de l'oxycéphalie doit être recherchée dans la synostose précoce des os du crâne survenant dans l'enfance.

Cette synostose prématurée des os de la calotte serait causée, selon les uns, par l'hydrocéphalie; selon les autres, elle serait peut-être en rapport avec la diathèse rachitique (13). Nous verrons plus loin comment il y a très probablement association de deux processus morbides.

L'oxycéphalie est caractérisée par deux symptômes capitaux; la lésion des nerfs optiques et la déformation du crâne; viennent ensuite les symptômes oculaires accessoires qui sont l'exophtalmie, le strabisme, le nystagmus et quelquefois la limitation des mouvements des globes oculaires.

(1) BOURNEVILLE et BONCOURT, Bull. de la Soc. d'Anthropologie de Paris, 1902, p. 32.

(2) VORTISCH, Thèse, Tubingen, 1901.

(3) C. FR. KRAUS, Thèse, Giessen, 1902.

(4) ENSLIN, Von Graefes Arch. f. Ophthalmologie, 1904, LVIII, p. 101.

(5) A. PATRY, Thèse, Paris, 1905.

(6) MELTZER, *Pathogénie de l'atrophie optique et du Turmschædel*. Neur. Centralbl., 1908.

(7) P. MERLE, *Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière*, 1909.

(8) VIRCHOW, *Ges. Abhandlungen f. wissenschaftliche Medizin*, Francfort, 1856.

(9) ZUCKERKANDL, *Mitteilungen der anthropologischen Gesellschaft in Wien*, 1874, Band IV.

(10) HANOTTE, *Anatomie pathologique de l'oxycéphalie*, Thèse, Paris, 1898.

(11) BONCOURT, *Loc. cit.*

(12) MELTZER, *Loc. cit.*

(13) BERLOTTI, *Le syndrome radiologique de l'oxycéphalie*, Presse méd., 17 déc. 1910.

Du côté des nerfs optiques on a observé dans l'oxycéphalie deux types ophtalmoscopiques : la névrite en évolution et l'atrophie du nerf optique secondaire à la névrite. La névrite primitive a été constatée toutefois exceptionnellement, tandis que les cas d'oxycéphalie avec atrophie optique sont beaucoup plus nombreux que les précédents. L'altération principale, la seule qui permette d'affirmer l'atrophie, est la lésion papillaire. Les bords de la papille sont irréguliers, sa coloration est blanchâtre, les veines sont dilatées, sinueuses et les artères minces. Avec cette atrophie, l'acuité visuelle reste encore relativement discrète, la cécité bilatérale est rare, si bien que la conservation relative de la vision dans l'oxycéphalie présente comme caractère clinique important qu'il est utile de bien retenir.

Au point de vue des troubles fonctionnels pouvant être rapportés à cette malformation il faut bien retenir que, ni les lésions des nerfs optiques, ni les autres troubles nerveux concomitants, ni tous les autres symptômes oculaires qui peuvent accompagner l'oxycéphalie, ne sont constants ; mes recherches m'ont porté à établir que l'on peut être oxycéphale sans avoir de névrite optique ; cela est démontré, du reste, par les cas célèbres de Paracelse, de Walter Scott, d'Humboldt, de Michel, etc., qui étaient des hommes de génie et chez lesquels, en dehors de la malformation crânienne extérieure, aucun autre trouble fonctionnel n'était décelable.

C'est là un fait connu depuis longtemps, et je ne voudrais pas m'y attarder, si mes recherches anatomiques et radiologiques n'eussent pas pu me donner la clef de cette anomalie. Disons-le tout de suite : les troubles fonctionnels de l'oxycéphalie (névrite optique, strabisme, nystagmus, exophtalmie, anosmie, etc.) sont seulement constatables chez les individus oxycéphales qui présentent certaines altérations de la base du crâne décelables par la radiographie, tandis que les sujets oxycéphales qui n'ont pas de semblables altérations de la base ne sont atteints par aucun trouble, ni de la vue, ni de l'intelligence.

Il reste entendu par ces faits que je considère l'oxycéphalie légitime comme un syndrome osseux qui peut être bien plus étendu que ne le prétend son nom, et qui correspond, non pas seulement à des altérations de la calotte, mais aussi de la base du crâne, des os de la face et enfin de plusieurs autres parties du squelette.

J'ai communiqué, il y a quelques mois, une note préliminaire à la Société de Neurologie de Paris (1), sur des recherches radiographiques et cliniques que je poursuis depuis quelque temps sur l'*oxycéphalie*.

J'ai eu l'occasion d'étudier de près plusieurs échantillons typiques

(1) M. BERTOLOTTI, *Etude radiographique de la base du crâne sur certains aveugles*. Communication faite à la Société neurologique de Paris dans la séance du 10 février 1910.



PHARMACIE
LA SALPÉTRIÈRE
BIBLIOTHÈQUE DES
FEMMES EN MÉDECINE

SYNDROME OXYCÉPHALIQUE
(Bertolotti)

Obs. I

d'oxycéphales, atteints d'une névrite optique bilatérale très grave, et présentant les caractères morphologiques de l'oxycéphalie véritable.

Mes recherches radiographiques m'ont révélé, chez tous, des altérations absolument identiques portant sur la base du crâne. Ce sont justement les résultats de ces recherches que je crois intéressants, et que je compte relater ici en détail, parce qu'ils peuvent expliquer les altérations névritiques du fond de l'œil chez certains sujets oxycéphales; de plus, ils peuvent donner quelques éclaircissements sur le mécanisme pathologique des altérations osseuses que l'on rencontre dans l'oxycéphalie.

En poursuivant l'étude radiographique qui m'a conduit à bien déterminer le syndrome radiologique de l'oxycéphalie, je suis arrivé, par des recherches ultérieures systématiques chez les aveugles, à relever que, dans certains cas d'atrophie névritique du fond de l'œil, il est possible de déceler, par la radiographie latérale du crâne, des altérations évidentes du corps central du sphénoïde et du plan ethmoïdal, sans que toutefois ces altérations correspondent à des anomalies de la conformation externe de la boîte crânienne.

*
*
*

OBSERVATION I (Pl. I).

Jean San Pietro, 6 ans et demi, né à Turin.

Son père est un homme de 44 ans très bien portant, mécanicien, qui n'a jamais eu de maladies infectieuses, ni vénériennes, n'est pas buveur, fumeur très modéré, porte bien ses 44 ans. Il ne présente aucune anomalie somatique, ni aucun caractère dégénératif. Il est très adroit dans sa profession et il paraît doué d'une intelligence assez vive. Pas de consanguinité entre lui et sa femme.

La mère du petit malade est une femme chétive, d'une mauvaise santé habituelle; elle dit avoir souffert beaucoup pendant sa grossesse. Jean a été son premier né, après un accouchement laborieux et très long. Il est bon de relever comment deux frères de la maman présentent des altérations rachitiques: un des frères, en effet, est bossu depuis l'enfance et l'autre est atteint d'un genu valgum double assez accusé. Donc, rachitisme très marqué dans la famille de la mère. A sa naissance, Jean ne pesait guère que 4.800 grammes; la sage-femme à ce propos avait été très impressionnée de la déchéance physiologique de cet avorton et ayant déclaré que le nouveau-né ne survivrait que quelques heures, l'enfant fut baptisé à la hâte de peur d'une mort subite.

Contrairement aux prévisions, l'enfant survécut malgré que sa mère n'eut guère de lait à lui donner et malgré même qu'il ait été soumis pendant les premiers mois à un allaitement mercenaire très mauvais et très insuffisant.

Il paraît, par les renseignements des parents que, à l'âge de six mois, le petit fit une maladie fébrile assez sérieuse, un médecin de la ville (Dr Torretta)

consulté à ce moment, déclara qu'il s'agissait d'une broncho-pneumonie et posa un pronostic très sombre pour la vie de l'enfant.

Déjà à cette époque, le docteur avait observé un retard très considérable dans les soudures des fontanelles et il n'avait pas hésité à déclarer que l'enfant était très rachitique.

Sur ses conseils, les parents s'avisèrent de changer de nourrice, l'enfant fut donc envoyé à la campagne chez une autre nourrice qui ne se montra guère meilleure que la première.

A 15 mois, il fut retiré par ses parents dans un état pitoyable : il était atrepsique, avec un ventre énorme et ballonné ; il était sujet à des troubles gastro-intestinaux continuels, mou, flasque, sans force pour se tenir sur ses petites jambes et il ne prononçait même pas les premiers mots. Détail important qu'il faut souligner, la dentition du petit Jean fut énormément retardée, jusqu'à l'âge de 16 mois, et il ne fit ses premiers pas qu'à 22 mois.

A partir de cette époque, l'attention des parents fut attirée sur la conformation anormale du crâne du petit enfant ; le Dr Torretta, l'ayant revu à l'âge de 15 mois, lui trouva la fontanelle bregmatique soudée d'une façon irrégulière avec une surélévation osseuse disposée en crête tout au long de la suture sagittale.

La tête de l'enfant à cette époque était énorme, c'était une véritable tête d'enfant rachitique et il paraît que la soudure des os de la calotte s'est accomplie d'une façon brusque à l'âge de 2 ans.

Depuis cette époque, la santé du petit s'améliora, son développement physique y gagna beaucoup et à l'âge de 6 ans il commença à aller à l'école. Ce fut à cette occasion que les parents s'aperçurent que le petit présentait une diminution considérable de la vue. Jean fut alors amené à l'Hôpital ophtalmologique de la Ville où le Dr Perrod, assistant de la clinique, fit un examen complet de l'acuité visuelle et du fond de l'œil et l'envoya à nous pour l'examen radiographique.

Je dois donc à l'obligeance de M. Perrod d'avoir pu étudier ce cas.

Etat présent. — Jean est un enfant de 6 ans et demi qui porte à peu près son âge.

En regardant la mine de cet enfant, on ne peut se soustraire à une impression de vive curiosité qui nous porte à regarder de près l'étrange expression de sa figure (Pl. I).

Les yeux à fleur de tête, la conformation du nez, la forme de la bouche et des dents donnent, en effet, à sa mine, une expression qui rappelle assez exactement celle d'un lapin.

Vu de face, on est frappé d'abord par le grand développement du crâne en hauteur, en comparaison de la petitesse du masque facial. Le front est par conséquent très haut et les oreilles sont implantées très bas. La largeur de la racine du nez ou espace interorbitaire est anormal, les yeux sont saillants. Les bosses frontales sont à peine sensibles, les arcades sourcilières sont peu développées. Entr'elles et les bosses frontales, au lieu de la dépression en

gouttière qui existe chez les sujets normaux, se trouve un méplat qui supprime la partie externe de l'arcade sourcilière.

Les paupières épaisses et bourrelées sont tirées en dehors et un peu en haut comme chez les Mongoliques. Le regard est louche du fait d'un strabisme divergent et il existe une exophtalmie assez prononcée. La fente palpébrale est plutôt restreinte. Il y a prognathisme supérieur, tandis que la mâchoire inférieure est peu développée.

Vu de profil, la forme en tour du crâne est encore plus frappante et le point le plus culminant de la voûte est donné par la surélévation bregmatique antérieure (Pl. I) La région temporale est plutôt bombée et les veines dans les régions frontale et temporale sont exagérément développées.

Dimensions du crâne.

	millimètres
Diamètre antéro-postérieur maximum	164
— transverse-maximum	132
— bitemporal	128
— biauriculaire	116
— bimaxillaire	114
— frontal minimum	95
— occipital minimum	102
— bimastoïdien	114
— vertical basilo-bregmatique (<i>radiologique</i>).	145
— biorbitaire externe	88
Largeur de l'orbite gauche	34
— droite	35
Hauteur de l'orbite gauche	37
— droite	38
Index orbitaire	141.2
Index céphalique	80.5
Largeur nasale maximum	29
Hauteur naso-alvéolaire	65
Hauteur naso-sous-nasale	45
Hauteur de l'oreille	49
Largeur —	33
Hauteur du menton	41

En étudiant de près le crâne de cet enfant, on s'aperçoit qu'il est partiellement synostosé. La cavité crânienne s'est développée aux dépens de l'occipital qui est très saillant et proportionnellement plus grand que les autres os du crâne et la suture lambdoïde est placée au fond d'une dépression qui sépare la région occipitale de la pariétale.

De cette façon, la cavité crânienne apparaît comme divisée en deux parties : le crâne *antéro-supérieur* qui est petit, formé par les deux pariétaux et le frontal synostosés entr'eux, et le crâne *postéro-inférieur* qui a des dimensions

beaucoup plus considérables : les écailles temporales et l'écaille occipitale formant trois saillies très prononcées. En palpant avec attention, on peut s'apercevoir que la suture lambôidienne de même que la suture H du ptérygion ne sont pas synostosées.

Enfin, en examinant la région frontale, on peut nettement palper un rebord osseux très prononcé qui correspond probablement à la suture métopique synostosée.

Voici le résultat de l'examen du rhino-pharynx pratiqué par le Professeur Gradenigo, Directeur de la Clinique otoiatrique de Turin :

Nez. — Il existe un certain degré d'hypertrophie des os du nez, les cornets sont normaux, le *septum* nasal ne présente aucune déviation.

Pharynx. — Rhinite postérieure chronique, *hypertrophie de l'amygdale pharyngienne.*

Le palais est en ogive, les dents sont mal implantées et crénelées. L'enfant présente un *facies adénoïdien* typique.

Oreille. — M. T. avec rétraction bilatérale. Largeur plutôt anormale du conduit auditif externe.

L'ouïe est parfaitement développée.

Appareil oculaire. — Examen du Dr Montalcini :

Exophtalmie bilatérale très prononcée. Paupières inférieures boursoufflées. Réflexes oculo-palpébraux normaux.

Les deux pupilles réagissent assez bien à la lumière et à l'accommodation.

A l'examen ophtalmoscopique du fond de l'œil, l'on peut relever qu'il existe une atrophie papillaire post-névritique assez avancée, plus accusée à droite.

Il suffit de jeter un coup d'œil sur les photographies ci-jointes (Pl. I) pour saisir les anomalies rachitiques présentées par notre petit sujet. Les membres supérieurs minces et grêles paraissent très longs en comparaison du tronc.

Le thorax présente un chapelet rachitique caractéristique et la déformation en carène du sternum. Les dernières côtes sont aplaties latéralement. Il existe un certain degré de scoliose, les omoplates sont saillantes.

Le ventre est proéminent : véritable ventre bombé rachitique.

Les genoux sont un peu cagneux et il existe un certain degré de genu valgum.

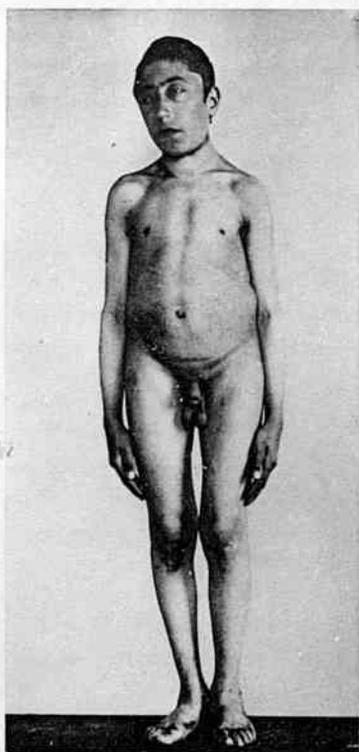
Les organes génitaux sont plutôt réduits pour son âge ; testicules très petits.

Rien à signaler du côté des viscères.

Tous les réflexes sont normaux.

L'intelligence du petit est absolument normale pour l'âge de cet enfant.

Etude radiographique du crâne. — Comme il nous a été donné de le démontrer dans un travail antérieur, les altérations du crâne dans l'oxycéphalie ont un cachet particulier, pour ne pas tomber dans des répétitions inutiles, nous décrirons le syndrome radiologique de l'oxycéphalie à la suite de toutes les observations personnelles que nous publions.



BIBLIOTHÈQUE DES
LA SALPÊTRIÈRE.
N° 12345 - MÉDECINE

SYNDROME OXYCÉPHALIQUE

(Bertolotti)

Obs. II

OBSERVATION II (Pl. II).

Crosetto Giuseppe, 15 ans et demi, depuis 4 ans interné à l'Institut des aveugles de Turin.

Ce malade m'a été envoyé par le D^r Davico, médecin de l'Asile (1).

N'ayant que très peu de renseignements sur les antécédents personnels du sujet, je me suis adressé directement à ses parents, domiciliés à Savigliano, en leur envoyant un questionnaire qu'ils ont eu l'obligeance de remplir et qu'ils m'ont renvoyé.

Voici donc les quelques détails très intéressants que j'ai réussi à rassembler de cette façon :

Les parents sont vivants et bien portants ; pas de consanguinité chez eux. Il paraît que le père n'est ni alcoolique, ni syphilitique, il n'a jamais été malade. La mère également a toujours joui d'une très bonne santé, elle a eu 7 enfants tous vivants et bien portants : pas de fausses couches.

La naissance de Joseph se fit dans des conditions tout à fait normales ; la mère en était alors à son sixième accouchement et le travail ne dura qu'une heure.

Les parents sont tous deux d'accord pour déclarer que le petit, à l'époque de sa naissance, était un bel enfant bien développé avec une mine fraîche et rosée et une tête ronde très bien faite. Mais voici que, tout de suite après sa naissance, Joseph failli mourir d'une hémorragie du cordon ombilical et la mère nous raconte : « Joseph vint au monde à 2 heures 1/2, un petit quart d'heure après il était à côté de moi sous les draps. En m'étant tournée un peu pour le regarder je m'aperçus qu'il était tout ensanglanté, même le mouchoir qu'il avait au cou était tout mouillé. Je criai et la sage-femme le remit à nu et constata que le nœud du cordon n'avait pas tenu et que l'enfant perdait tout son sang. Le petit resta de 3 heures jusqu'à 6 heures sans donner aucun signe de vie. La sage-femme lui frottait l'estomac avec du tabac, avec des oignons, mais rien n'y faisait. Alors je dis à la sage-femme de bien le couvrir avec des linges chauds et de le remettre à côté de moi sous ma couverture. Après une heure il s'était réchauffé un peu et il commença à ouvrir les yeux et à pleurer ».

Mais la santé de l'enfant ne devait pas se relever de sitôt. Pendant deux mois et demi sa vie resta en danger, il vomissait toujours le lait de la mère et tomba dans un état de faiblesse extrême. Enfin, au troisième mois, il se rétablit un peu et continua à se nourrir au sein de sa mère jusqu'à 18 mois. A cette époque il fut sevré, mais il ne tarda pas à retomber malade. La dentition a été très tardive, elle ne commença qu'après le 15^e mois.

A deux ans, cet enfant n'était pas encore en état de se tenir sur ses jambes ; la mère était obligée de le traîner d'une chambre à l'autre sur une petite voiture où il passait des heures.

(1) Je veux remercier vivement mon collègue le D^r Davico pour l'hospitalité très large et très courtoise qu'il m'a donnée en m'aidant dans mes recherches cliniques sur les aveugles de son service.

De deux à trois ans, Joseph souffrit continuellement de troubles gastro-intestinaux caractérisés par des vomissements et de la diarrhée. La mère était au désespoir, ne sachant trouver un régime alimentaire toléré par l'estomac très délicat de l'enfant.

Environ à cette époque, c'est-à-dire à l'âge de 4 ans, les parents s'aperçurent que le petit accusait des troubles visuels assez graves. Cette diminution de la vue progressa rapidement en deux ou trois mois, si bien que les parents alarmés l'amènèrent à Turin, où il fut examiné par le Professeur Pescarolo qui établit à cette époque le diagnostic d'hydrocéphalie et conseilla des ponctions lombaires répétées pour chercher à empêcher l'évolution de la névrite optique consécutive à l'hypertension cérébrale. Le Professeur Raymond, Directeur de la Clinique ophtalmique de Turin le vit à son tour en consultation et, confirmant le diagnostic d'hydrocéphalie, il établit l'existence d'une atrophie névritique papillaire en train d'évoluer. Les parents n'ayant pas voulu suivre les conseils donnés par les médecins consultés, l'enfant fut ramené à son pays où il traîna une vie pénible toujours troublée par son entérite chronique.

A l'âge de huit ans, étant complètement aveugle on l'interna à l'Institut des aveugles de Turin où il se trouvait à l'époque de notre examen.

Etat présent. — Crosetto G... est très petit pour son âge. Sa taille ne mesure que 134 centimètres (Pl. II), il marche comme tous les aveugles avec des yeux hagards et d'un pas automatique en tenant toujours la tête réclinée à droite. C'est là une particularité que nous signalons parce qu'elle est bien nette et on peut la constater aisément sur les photographies. Il y a asymétrie évidente de tout le squelette.

Le crâne notamment est très anormal : c'est un crâne en dôme ; à noter, comme dans le cas précédent, la saillie médiane très prononcée qui forme comme une crête.

La veine frontale est anormalement développée, de même que les veines temporales.

Vue de face (Pl. II) la tête affecte dans son ensemble la forme ovoïde avec parties les plus saillantes au niveau des deux temporaux. Cet ovale est divisé en deux par une dépression située au niveau de la partie inférieure du temporal : une portion crânienne qui est conique, en pain de sucre mesurant 13 centimètres de hauteur, et une portion faciale plus allongée.

Masque d'hébétude, aplatissement des bosses frontales, asymétrie de la boîte crânienne avec prédominance à droite. Exophtalmie bilatérale très accusée, paupières épaisses et bourrelées, fente palpébrale parfaitement horizontale tirée en dehors, léger strabisme divergent, regard porté à droite. Il y a dans la position de repos, une déviation conjuguée de la tête et des yeux vers la droite. Aplatissement de la racine du nez, facies adénoïdien, prognathisme supérieur. Zygomas plutôt proéminents, mâchoire inférieure étroite et longue, bouche charnue, lèvres grosses, pavillon de l'oreille plutôt développé, menton fuyant en arrière.

Vu de profil le crâne postérieur se détache nettement du massif facial et du

crâne antérieur. A signaler la dépression sus-orbitaire et la dépression sous-occipitale.

Dimensions du crâne.

	centimètres
Circonférence maxima	49
Courbure préauriculaire	33
— post-auriculaire.	36
— sus-auriculaire	34
	millimètres
Diamètre antéro-postérieur maximum.	168
— transverse-maximum.	142
— bitemporal	140
— biauriculaire	118
— bimaxillaire.	115
— bimastoïdien	120
— frontal minimum	105
— occipital minimum.	104
— vertical basilo-bregmatique (radiologique)	139
— mento-bregmatique	242
— biorbitaire externe.	101
Index céphalique	80.4
Largeur de l'orbite droite	31.5
— gauche	31
Hauteur de l'orbite droite	34
— gauche	33.5
Index orbitaire droit	107
— gauche	108
Largeur nasale maximum	27
Hauteur naso alvéolaire.	78
— naso-sous-nasal.	55

Le crâne est très petit pour l'âge de l'enfant, le front est bas, fuyant en arrière, les bosses frontales sont déprimées ; au contraire, les temporales sont très bombées en dehors.

La profonde anomalie du crâne, le facies adénoïdien, l'asymétrie faciale, le prognathisme, la conformation des yeux, l'exophtalmie, le regard vague et un peu divergent donnent une expression idiote à la figure de cet enfant.

Si l'on examine attentivement, par la palpation, la boîte crânienne de ce sujet, on peut relever les quelques particularités suivantes :

Il existe en premier lieu un aplatissement du diamètre transversal au-dessus de la région temporale. Cet aplatissement, qui se fait aux dépens des pariétaux, se termine par une crête médiane saillante dirigée d'avant en arrière tout au long de la suture sagittale. Cette crête que l'on peut très bien suivre par le toucher, est plus prononcée spécialement au niveau du bregma, c'est-à-

dire au point de jonction des sutures sagittale et coronaire. A ce niveau, on sent une bosse véritable de la grosseur d'une demi-noix. On peut encore constater que les sutures sagittale et coronaire sont complètement synostosées, sauf dans la région temporo-frontale, où l'on sent une encoche assez profonde. Les autres sutures paraissent bien individualisées.

La forme extérieure du crâne de ce garçon est donc nettement oxycéphale et l'on y retrouve les caractères typiques de cette anomalie osseuse, c'est-à-dire la conformation ovoïdale de la boîte crânienne avec saillie de l'arête médiane, et avec la surélévation exagérée du vertex.

Examen de l'appareil oculaire. — Exophtalmie bilatérale très prononcée d'autant plus évidente par le développement insuffisant des rebords orbitaires. Plois moyenne des paupières supérieures qui, à l'état de repos, couvre le tiers supérieur de la cornée.

Paupières inférieures boursofflées.

Réflexes oculo-palpébraux normaux.

Paupières, conjonctives, appareil lacrymal, cornée, chambre antérieure, iris, cristallin, corps vitrés, sont normaux.

Les deux pupilles sont plutôt dilatées et elles réagissent très peu à la lumière.

Nystagmus horizontal, mouvements des globes limités à droite.

Examen du fond de l'œil. — O. D. : papille blanche nacrée, allongée transversalement, bords flous et irréguliers. Atrophie papillaire très accusée post-névritique.

O. G. Papille blanche nacrée plus régulière qu'à droite bords flous, vaisseaux normaux, membranes normales, atrophie papillaire post-névritique.

O. G. D. Presque pas de perception lumineuse.

Examen du rhinopharynx fait par M. le Professeur Gradenigo.

Oreille. — Il existe une diminution bilatérale de l'ouïe.

Nez. — A relever un certain degré d'hypertrophie des os du nez ; les fosses nasales sont plutôt rétrécies, le septum nasal présente une déviation vers la droite.

Pharynx. — *Discrète hypertrophie de l'amygdale pharyngienne.* — Le palais est en dôme, les dents très irrégulières sont divergentes et mal implantées.

Conformation du squelette. — La conformation du squelette est très anormale. Joseph ressemble à un singe : il a des bras très longs qui arrivent presque aux genoux. Les épaules sont courbes, il existe une cypho-scoliose très accusée, le thorax est tassé, le ventre proéminent et le bassin est tout à fait dévié. L'aile iliaque de droite est très évasée en comparaison de celle de gauche.

Le sternum est vicieusement conformé avec présence d'un chapelet rachitique ; les épaules sont portées en avant et le cou est très court.

Les articulations des coudes et des genoux notamment sont très lourdes.

En résumé la charpente osseuse de cet enfant est empreinte de tous les stigmates les plus évidents du rachitisme.



Obs. III



Obs. IV

SYNDROME OXYCÉPHALIQUE
(M. Bertolotti)

L'état général actuellement est assez bon.

La glande thyroïde paraît normale.

Les organes génitaux semblent normalement développés.

Rien à signaler du côté des viscères.

Tous les réflexes sont normaux.

A cause de la cécité presque absolue du garçon, il nous a été plus difficile d'évaluer le degré d'intelligence. Il paraîtrait, d'après les renseignements fournis par son instituteur, que Joseph présente un abaissement considérable des facultés intellectuelles.

OBSERVATION III (Pl. III).

Marie Raccanelli, née en 1901, actuellement âgée de 9 ans. Père et mère sont vivants et bien portants, pas d'autres enfants, pas de fausses couches.

Notre enquête personnelle n'a pu démontrer chez les parents ni la syphilis, ni la tuberculose, ni l'alcoolisme. Le père et la mère de l'enfant ne sont pas consanguins.

Il paraît, d'après les renseignements qu'on m'a donnés, que déjà à l'époque de la naissance la tête de l'enfant avait une conformation bizarre, en pain de sucre, de telle façon que le père en avait été frappé et en avait fait l'observation à la sage-femme.

Marie fut nourrie au sein de la mère pendant les deux premiers mois, mais à la suite d'une indisposition maternelle elle fut envoyée en nourrice. Il paraît que l'enfant a beaucoup souffert pendant l'allaitement, elle maigrissait de plus en plus et avait un gros ventre. La dentition fut très tardive et l'enfant ne commença à marcher qu'après un an et demi.

Marie resta auprès de sa nourrice jusqu'à l'âge de trois ans, toujours dans un état de santé très mauvais. Elle était très maigre et déjà, à cette époque, les parents avaient observé qu'elle avait les yeux à fleur de tête. Je n'ai pu obtenir aucun renseignement sur l'état des fontanelles à cette époque, ce qui est certain, c'est que l'enfant commença, environ à l'âge de trois ans, à souffrir de très forts maux de tête. Cette céphalée survenait par crises qui duraient à peu près 24 heures et qui étaient accompagnées de vomissements bilieux. Cette céphalée aurait été principalement localisée à la région frontale.

En dehors des paroxysmes, les maux de tête ne cessaient jamais complètement, mais ils se faisaient supportables; cependant il y avait des fois où les crises de céphalée étaient presque intolérables.

Marie fut envoyée à l'école à l'âge de six ans. De six à huit ans elle fit les maladies de l'enfance (rougeole, coqueluche, etc.), cependant son développement physique resta assez régulier, voire même que, dans ces derniers temps, les crises des maux de tête auraient eu une diminution assez marquée.

La diminution de la vue aurait été relevée à l'école à l'âge de six ans; toutefois il est probable que dans ces derniers temps la vue a encore subi un abaissement considérable.

Etat actuel. — Marie est le seul échantillon féminin du type oxycéphalique que nous avons étudié.

Les deux photographies ici jointes (Pl. III) peuvent très bien servir à la démonstration des altérations typiques qu'elle présente.

Il est de toute évidence que Marie présente un air de famille avec les cas précédents. Il est vrai que la riche chevelure et la coiffure enrubannée de Marie peuvent masquer quelque peu les déformations du crâne, mais il suffit de regarder un peu les photographies pour reconnaître les mêmes altérations que nous avons déjà relevées dans les observations I et II.

Vue de face, la tête affecte dans son ensemble la forme d'un ovale très allongé, cet ovale est décomposable en deux parties nettement séparées par une dépression existant au niveau des régions temporales.

En regardant l'enfant de profil on est frappé par la distance exagérée qui existe entre le trou auditif et le vertex, cette distance mesurée en centimètres est d'un bon tiers supérieur à celle qui existe entre le trou auditif et le menton, c'est là le caractère le plus typique de l'oxycéphalie.

Dimensions du crâne.

	Millimètres.
Circonférence maxima	480
— sus-auriculaire	370
Diamètre transverse maximum	144
— antéro-postérieur	158
— bizygomatique.	104
— bimastoïdien.	107
— frontal minimum	99
— occipital minimum.	108
— bitemporal	129
— orbitaire externe.	97
— mento-bregmatique	230
— biauriculaire.	108
— bimaxillaire.	75
— basilo-bregmatique.	141
— basilo-mentonnier	98
Largeur de l'orbite gauche	33
— droite	34
Hauteur de l'orbite gauche	38
— droite	39
Largeur nasale maximum	21
Index orbitaire	110

L'examen du crâne fait déceler un relief assez prononcé du bregma avec une crête médiane saillante. On ne peut relever aucune trace de sutures. L'occipital présente un méplat, l'os frontal aussi est aplati et très vertical, les bosses

frontales sont effacées, les arcades orbitaires, de même, ont peu de relief sauf du côté externe où la région temporale est plutôt bombée. Les apophyses sont étroites et longues.

Les yeux présentent un degré assez prononcé d'exophtalmie, la distance intraorbitaire est assez exagérée, les rebords orbitaires sont peu développés. Les paupières supérieures sont épaissies et bourrelées, les inférieures sont légèrement éversées.

Les deux paupières supérieures et inférieures sont tirées en dehors et en haut et donnent aux yeux de Marie une conformation qui rappelle assez bien l'œil mongolique.

La racine du nez est aplatie.

Examen des yeux, par le Docteur Montalcini ;

Exophtalmie bilatérale.

A l'examen du fond de l'œil l'on note une pâleur très accusée des deux papilles, l'acuité visuelle est de 8/20 à D. et de 9/20 à S. Comme dans la première observation il faut relever le contraste existant entre la décoloration de la papille et la conservation relative de l'acuité visuelle.

Voici les résultats de l'*examen du rhinopharynx* fait à la clinique otorhinolaryngologique de Turin :

Nez : il existe un certain degré de déviation du septum nasal, sans hypertrophie des os du nez.

A l'examen de la cavité buccale en est frappé par l'implantation vicieuse des dents supérieures et inférieures avec les incisives qui forment deux rangées irrégulières et séparées par de larges espaces entr'elles. Les dents sont crénelées. La voûte palatine est en ogive et très étroite. Les amygdales sont très volumineuses, *il existe une certaine hypertrophie de l'amygdale pharyngienne.*

L'examen de l'ouïe n'a rien décélé d'anormal.

La bouche très large, les lèvres charnues, le menton peu prononcé complètement le facies adénoïdien présenté par l'enfant.

Rien à l'examen du larynx, la glande thyroïde à la palpation est très peu développée.

Nous n'avons pu avoir la photographie du nu de Marie, mais il suffira de relater ici qu'elle présentait à l'examen les mêmes altérations somatiques que nous avons relevées chez les autres, c'est-à-dire : déformation du type rachitique au thorax, scoliose de la colonne vertébrale, disproportion de la longueur des membres avec le corps, et en plus un certain degré de genu-vulgum plus accusé encore que dans notre première observation.

Rien d'autre à signaler du côté des organes internes, pas d'anomalies décelables à l'examen de l'appareil génital de la petite fille.

Aucune symptomatologie du côté du système nerveux, tous les réflexes sont normaux.

L'intelligence de la petite fille paraît assez bien éveillée.

OBSERVATION IV (Pl. III).

Alessandro Maccagno, huit ans, naquit à Turin, en 1903 ; fils unique. Ses parents sont vivants et bien portants.

La mère, qui a 37 ans, n'a jamais été malade ; aucune tare morbide dans sa famille.

Père âgé de 36 ans, très vigoureux, huit frères tous vivants et bien portants ; il a été militaire, mais il nie la syphilis ou tout autre maladie vénérienne. Pas alcoolique, pas fumeur.

L'enfant est né à terme après un accouchement laborieux, toutefois il n'a pas été nécessaire d'employer les forceps.

A la naissance l'enfant était tout à fait bien bâti ; il avait une tête très régulière et bien faite ; la mère ne pouvant se charger du petit, il fut mis en nourrice et il paraît qu'il a souffert beaucoup pendant l'allaitement, de telle façon qu'après un mois et demi, on dut changer de nourrice, car l'enfant maigrissait à vue d'œil. A l'âge de quinze mois il fut repris à la maison dans un état de santé très précaire ; il n'était pas même capable de se tenir sur ses jambes ; il était pâle, maigre, avec un gros ventre ballonné, ne disait pas les premiers mots et n'avait même pas commencé sa dentition. Ce ne fut qu'à l'âge de 20 mois qu'il fit sa première dent et il commença à marcher à 25 mois.

Dans cet état il vécut jusqu'à l'âge de trois ans, toujours affligé de troubles gastriques et de diarrhée. Les altérations paraissent n'avoir commencé qu'à cet âge.

Etat présent. — A. Maccagno est peut-être le plus intéressant des sujets atteints d'oxycéphalie que nous étudions ici. En effet chez lui nous observons nettement une atténuation du syndrome oxycéphalique, tant du côté du crâne que du côté des symptômes oculaires, et que par rapport aux altérations du squelette. Le petit Alexandre en effet présente des anomalies qui sont encore bien moins évidentes que chez les autres sujets dont nous avons relaté l'histoire.

Nul doute que le type oxycéphalique soit encore nettement caractérisé chez lui, mais il y a toutefois une grande atténuation dans la gravité des symptômes.

Nous voyons en effet, que tout en ayant la même conformation, la boîte crânienne n'est pas aussi déformée que chez nos autres oxycéphales.

Alexandre est un enfant de huit ans, assez bien constitué et il ne présente pas cet amaigrissement que nous avons signalé dans notre première observation.

Vu de face, son crâne n'est pas exagérément développé en hauteur, bien que le front soit assez haut et que les oreilles soient implantées assez bas.

La largeur de la racine du nez est un peu exagérée, les yeux sont saillants, il existe ici encore un certain degré d'exophtalmie.

Les bosses frontales sont déprimées et au contraire les bosses temporales sont repoussées en dehors. Les arcades sourcilières sont quelque peu effacées.

Les paupières plutôt restreintes sont tirées en dehors, il n'y a pas de strabisme à proprement parler bien que le regard soit un peu vague.

Le prognathisme supérieur est tout à fait net comme dans les autres observations.

De profil, on s'aperçoit que le front est fuyant en arrière et que la région bregmatique présente une surélévation assez nette.

Dimensions du crâne

	centimètres
Circonférence du crâne	48
Diamètre occipito-frontal	30
Circonférence biauriculaire	31
	millimètres
Diamètre bitemporale	135
— antéro-postérieur	168
— bimastoïdien	117
— bimaxillaire	122
— transverse maximum	134
— frontal minimum	97
— biorbitaire externe	88
Largeur de l'orbite gauche	34
— droite	34
Hauteur de l'orbite gauche	36
— droite	38
Index céphalique	81.4
Largeur nasal maximum	33
Hauteur naso-alvéolaire	66
— naso-sous-nasal	47
— de l'oreille	45
— du menton	42

Si l'on palpe attentivement le crâne du petit, l'on n'arrive pas à individualiser les sutures sagittales et coronaires. Le crâne postérieur ne présente pas un développement exagéré et l'écaille occipitale n'est pas ainsi recourbée en dehors comme dans notre première observation. La suture lambdoïdienne, de même que la H du ptérior ne sont pas synostosées.

Examen du rhinopharynx.— Le 14 novembre 1910, le professeur Gradenigo fit interner le petit Maccagno, dans sa clinique où il fut opéré le jour suivant pour des végétations adénoïdes abondantes.

Le 15 avril 1911, c'est-à-dire quatre mois après l'intervention sur les végétations adénoïdes, le petit malade fut revu par l'éminent clinicien qui m'écrivit :

« L'intervention sur les adénoïdes paraît avoir eu un résultat tout à fait extraordinaire. L'exophtalmie qui auparavant était très prononcée a diminué considérablement. La suture sagittale qui alors était très douloureuse au toucher à présent est à peu près indolore ; voire même que la crête osseuse à direction antéro-postérieure qui délimitait la région bregmatique est à peine perceptible actuellement. La glabelle occipitale aussi a diminué à la suite de l'opération ».

Le palais est en ogive, les dents sont très irrégulières, le facies adénoïdien est assez net.

Oreilles. — L'ouïe est bien développée.

Appareil oculaire. — Examen du D^r Montalcini fait le 25 février 1911.

Exophtalmie bilatérale assez prononcée.

Réflexes oculo-palpébraux normaux.

Paupières, conjonctives, cornée etc., sont normales.

Les deux pupilles sont moyennement dilatées et^a réagissent bien soit à la lumière, soit à l'accommodation.

Pas de nystagmus, aucune limitation dans les mouvements des globes oculaires.

Examen du fond de l'œil. — La papille est très décolorée, notamment à droite, mais le visus est parfaitement normal in OO. Cette décoloration de la papille, de difficile interprétation, pourrait être due, soit à une anomalie congénitale, soit encore à un commencement de dégénération des nerfs optiques.

Un an après, c'est-à-dire le 27 janvier 1912 un nouvel examen du fond de l'œil a été fait par le D^r Montalcini qui à cette époque m'écrivit :

« J'ai renouvelé l'examen du fond de l'œil au petit Maccagno et c'est avec une véritable surprise que je n'ai pu saisir aucune variation dans l'aspect ophtalmoscopique du fond de l'œil. Aujourd'hui, de même que dans mes examens antérieurs (25 février 1911 — 4 mai 1911), on voit une certaine décoloration papillaire des deux côtés, encore aujourd'hui plus manifeste à droite. L'acuité visuelle est toujours moins bonne à droite (visus 2/3), qu'à gauche (20/20).

Conformation du squelette. — Ici encore, comme chez les autres sujets oxycéphales nous trouvons des signes certains de rachitisme. Nous avons déjà noté l'irrégularité de la dentition ; il existe aussi un certain degré de scoliose dorsale, le chapelet rachitique est évident, les articulations des genoux montrent des altérations qui, assurément, sont à la charge de la dystrophie rachitique.

Toutefois, en terminant l'histoire de ce petit malade, deux observations sont à faire :

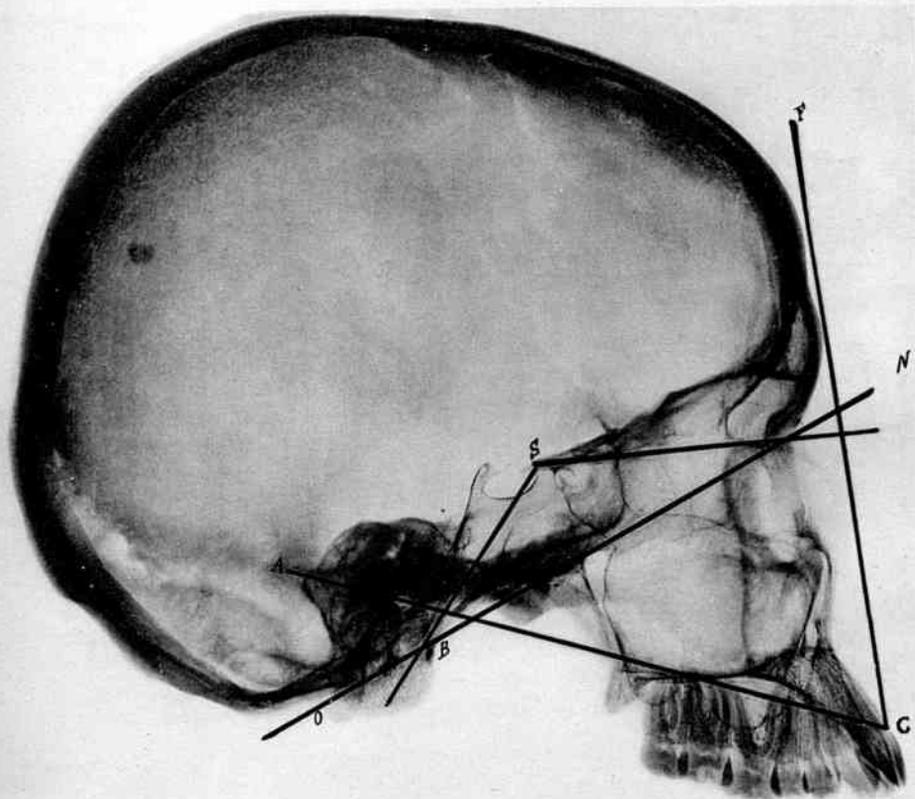
1° *Après une intervention sur les adénoïdes faite à l'âge de 7 ans, c'est-à-dire en pleine période d'évolution des troubles oxycéphaliques, on a assisté à une véritable régression de ces symptômes.*

2° *Ce cas, parmi tous ceux que nous avons relatés, est le seul dans lequel, à l'examen ophtalmoscopique du fond de l'œil, on n'ait pas retrouvé des altérations névritiques de la papille : même un an et demi après l'intervention sur les adénoïdes.*

EXAMEN RADIOLOGIQUE DU CRANE OXYCÉPHALE

(*Etude d'anatomie radiologique comparée*).

Je dois dire d'abord que les études radiologiques de l'oxycéphalie sont toutes récentes, et je n'ai trouvé comme documents à cet égard que le travail



RADIOGRAPHIE LATÉRALE DU CRANE NORMAL

(M. Bertolotti)

N, nasion. — B, basion. — O, opisthion. — S, ephippion. — NB, ligne naso-basilaire. — OB, ligne opistho-basilaire. — ACF, angle facial. — NSB, angle sphénoïdal.

de Grunmach et Hirshberg (1), qui, à propos d'un cas d'oxycéphalie, attirent l'attention sur l'intérêt du cliché radiographique montrant une déviation du profil basal du crâne avec enfoncement de la fosse cérébrale moyenne. Déjà Schuller, en 1908, avait montré au Congrès de Vienne quelques clichés radiographiques de crânes en tour (2).

L'intérêt radiologique de mes recherches est constitué par la constatation de l'identité parfaite qui existe dans la conformation du profil basal du crâne dans tous mes cas d'oxycéphalie.

Tous ces détails radiologiques ont ici une importance de premier ordre, et tous ensemble constituent donc le syndrome radiologique de l'oxycéphalie ; à lui seul, il suffit pour établir un diagnostic ; *en dehors de toute altération de la calotte, il peut donner la clef de certaines altérations névritiques du fond de l'œil d'étiologie inconnue.*

Voilà le fait important sur lequel j'attire l'attention et que je vais tâcher de résumer ici.

Toutefois, avant de commencer l'étude anatomique et radiologique du crâne oxycéphale, il est de toute première nécessité que nous étudions d'abord le profil radiographique de la base du crâne normal. Ensuite nous pourrons passer à considérer les altérations du profil basal du crâne chez les oxycéphales.

Pour bien saisir les variations pathologiques de la base il faut toujours avoir recours à la radiographie latérale du crâne. Le profil normal du crâne, étudié avec la radiographie latérale, présente un cachet particulier qui mérite d'être bien fixé pour en pouvoir saisir les altérations pathologiques.

Voici par exemple dans la Pl. IV le profil d'un crâne normal dans la position latérale gauche. Antérieurement dans le point d'union du frontal avec l'ethmoïde, dans la région sous-orbitaire, nous voyons un espace vacuolaire limité quelquefois par des travées osseuses : cet espace lacunaire correspond aux sinus frontaux.

En poursuivant notre examen d'anatomie radiologique de la base du crâne d'avant en arrière, nous pouvons observer que le plancher du crâne antérieur se présente dans son profil radiographique avec un trajet rectiligne assez régulier et dirigé un peu d'avant en arrière et du haut en bas. Cette ligne est constituée par l'union de l'ethmoïde et de la branche horizontale du sphénoïde. J'ai donné à cette région le nom de *ligne ethmoïdo-sphénoïdale*. Tout de suite après le plancher ethmoïdal, nous voyons un petit relief plus ou moins prononcé suivant les cas ; relief qui nous est

(1) GRUNMACH et HIRSHBERG, *Ueber doppelseitiges Sehnervenleiden bei Turmhädel*. Berl. klin. Woch., 1909, n° 5, et in Berl. med. Gesellschaft, 6 janvier 1909.

(2) SCHULLER, *Comptes rendus de la K. K. Gesellschaft der Aerzte in Wien*, séance du 3 avril 1908 et encore : *Die Schädelbasis in Röntgenbilde*. Hambourg, 1905.

donné par le tubercule ptérigoidien surmonté à son tour par les apophyses clinoidiennes antérieures.

Après ce tubercule, le plan régulier et rectiligne de la région ethmoïdo-sphénoïdale vient s'arrêter brusquement sur la figure d'une ensellure caractéristique fournie par la projection de la selle turcique ou fosse pituitaire.

Nous voyons ensuite que cette ensellure est limitée en arrière par un rebord prononcé. Cet éperon présente une concavité dirigée en avant et correspond, sur la projection radiographique latérale du crâne, au profil de la lamelle carrée du sphénoïde renforcée à sa partie supérieure par les apophyses clinoidiennes postérieures.

Nous verrons dans la suite l'importance diagnostique que peuvent avoir les altérations du profil radiographique de cette région centrale du sphénoïde.

Avant de poursuivre notre examen d'avant en arrière, arrêtons-nous un instant à étudier la conformation particulière de la région placée en dessous de la selle turcique. Ici on trouve le *sinus* sphénoïdal qui apparaît dans la radiographie latérale du crâne sous la forme d'une petite cavité ovale avec son diamètre maximum dirigé dans le sens antéro-postérieur et traversé parfois par de minces lamelles osseuses qui limitent de véritables cellules sphénoïdales.

En poursuivant cette revue de la base du crâne, après l'éperon de l'écaïlle sphénoïdale, nous observons la présence d'un promontoire osseux, véritable massif constitué par le rocher qui, comme nous le verrons ailleurs, est la seule région du plancher basal qui puisse résister à l'hypertension cérébrale.

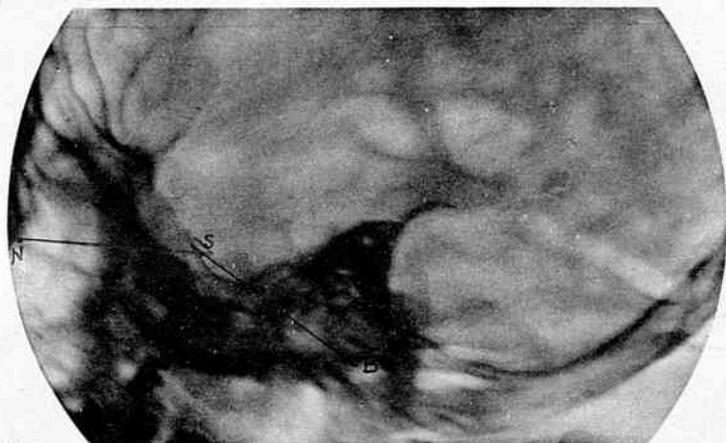
Après le rocher nous voyons que le profil de la base subit une dépression considérable, donnée par la projection radiographique de la fosse cérébrale postérieure, limitée en arrière par l'écaïlle occipitale.

Avant de passer à l'étude radiographique du crâne oxycéphale je serai encore obligé de donner quelques renseignements sur les mensurations anthropologiques d'un crâne normal.

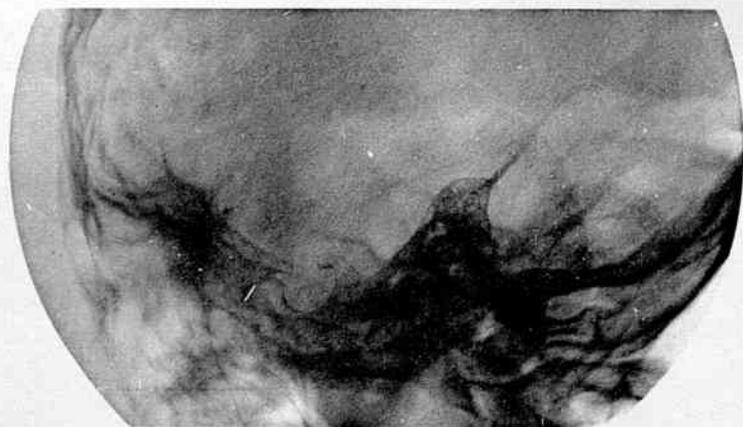
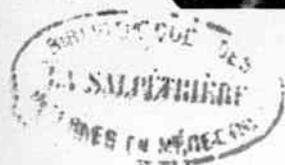
Nous pourrions étudier ainsi la valeur de deux angles très importants en anthropologie : c'est-à-dire l'*angle sphénoïdal* et l'*angle facial* de Cuvier étudiés sur le vivant à l'aide de la radiographie.

J'ai cherché en effet à établir avec la radiographie la valeur de l'angle sphénoïdal et de l'angle facial.

Pour obtenir la valeur de l'*angle sphénoïdal radiologique* il suffit de joindre les trois points de repère : N (*nasion*, point de jonction nasofrontal) avec S (*ephippion* ou tubercule ptérigoidien) et enfin B (*basion*,



Obs. I



Obs. II

SYNDROME RADIOLOGIQUE OXYCÉPHALIQUE

(M. Bertolotti)

Obs. I. — Radiographie du crâne ; enfoncement de la selle turcique ; impressions digitales dans la région fronto-ethmoïdale ; inversion de l'angle sphénoïdal, disparition des sinus.

Obs. II. — Radiographie du crâne ; impressions digitales arborisées ; disparition des sinus frontal et sphénoïdal, enfoncement de la fosse cérébrale moyenne ; inversion de l'angle sphénoïdal.

limite antérieure du trou occipital). En joignant entre eux ces trois points nous obtenons la valeur de l'angle sphénoïdal.

J'ai constaté, avec une série de mensurations faites sur de nombreux crânes normaux radiographiés, que la valeur moyenne de l'angle sphénoïdal radiologique varie entre 130° et 135° , et correspond d'une façon très approximative à la valeur de l'angle sphénoïdal anthropologique des anatomistes qui, pour les crânes européens, a été établi aux environs de 133° .

Il ressort de ces données que, par la radiographie, nous pouvons avoir entre les mains un moyen direct d'évaluer la valeur de l'angle sphénoïdal sur le vivant, fait qui peut avoir une certaine importance étant donné que jusqu'à présent les anthropologistes n'avaient pu obtenir la mensuration de l'angle sphénoïdal que sur des pièces anatomiques.

De la même façon nous pouvons étudier encore, par la radiographie, la situation de l'angle facial de Cuvier qui, selon mes recherches radiologiques, mesure sur les crânes normaux 55° exactement comme l'angle facial anthropologique de Topinard.

Nous verrons dans la suite comment l'étude de l'angle facial radiologique peut nous fournir des données très intéressantes dans l'oxycéphalie, de même que dans l'acromégalie et encore plusieurs autres dystrophies systématiques du squelette.

Si nous comparons la radiographie (latérale gauche) d'un crâne normal à celle d'un crâne oxycéphale, on saisit tout de suite l'irrégularité du profil basal de ce dernier. En effet, tandis que, dans le cliché normal, les apophyses clinoides antérieures et postérieures et la selle turcique sont étagées dans un plan à peu près horizontal de façon que, seule, la fosse cérébrale postérieure reste située dans la radiographie latérale sur un plan inférieur, dans le crâne oxycéphale on voit que le plan ethmoïdal descend très brusquement d'avant en arrière, de telle façon que l'emplacement de la selle turcique est très enfoncé et que la fosse cérébrale moyenne reste placée à peu près au même niveau que la fosse cérébrale postérieure. *Ce fait très important, nous permet déjà de constater que le profil basal du crâne oxycéphale est tout à fait altéré* (Pl. V et VI).

En plus nous voyons que, dans le crâne oxycéphale, tous les sinus sont à peu près oblitérés : le sinus frontal est disparu, de même que le sinus sphénoïdal, et l'on ne voit plus de traces ni des cellules ethmoïdales ni des cellules mastoïdiennes. Un autre fait qui doit retenir l'attention et qui, lui aussi, est très important, c'est la présence d'un réseau arborescent qui, du plancher ethmoïdal, semble s'étayer sur l'os frontal en délimitant des espaces vacuolaires qui forment des *impressions digitales* et qui correspondent aux circonvolutions des lobes cérébraux antérieurs.

Une autre particularité que j'ai toujours remarquée dans mes clichés radiographiques, c'est l'empreinte des sinus cérébraux (sinus latéral et sinus pétreux), fait que je n'ai jamais vu à l'état normal. Enfin l'on doit signaler la disparition des sutures antérieures (sagittale et coronaire), tandis que les sutures du lambda, de même que le H du ptérion, paraissent généralement conservés ; de plus, on peut constater que ces sutures sont irrégulièrement conformées par suite d'une hyperostose des rebords, mais elles restent toujours bien individualisées.

Le rocher est toujours petit et le trou auditif apparaît normal ; l'écaille occipitale suit une courbure à peu près régulière mais tous les os de la face montrent des rapports très altérés.

Pour l'interprétation logique de toutes ces altérations de la base du crâne, nous allons faire ici une étude comparée avec quelques autres malformations craniennes.

Le mécanisme de l'enfoncement du corps sphénoïdal et de la selle turcique offre le plus grand intérêt ; en effet, le profil basal du crâne, à la suite de cette déviation, présente une véritable *lordose basilaire* : or, nous verrons que, dans aucune autre malformation pathologique du crâne, on ne peut absolument rien trouver qui puisse rappeler cette lordose basilaire.

Dans la dysostose cléidocranienne, par exemple, c'est tout à fait le cas contraire : on trouve chez ces sujets dysostotiques une *cyphose basilaire*. Je regrette de n'avoir pas de documents personnels de dysostose, mais je me rapporte au travail très intéressant de Scheuthauer et Hultkrantz (1).

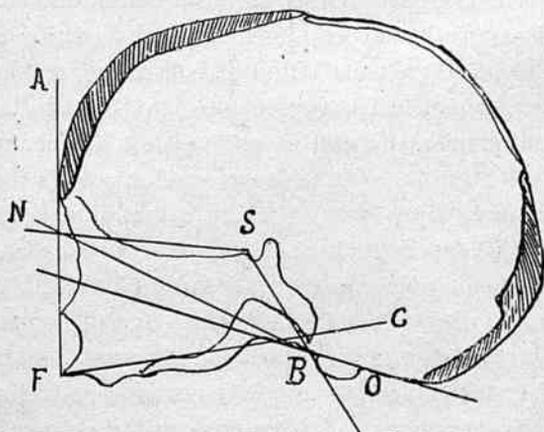
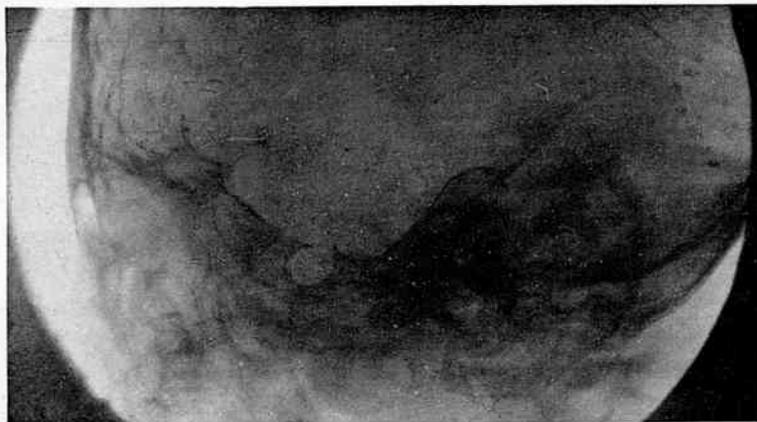


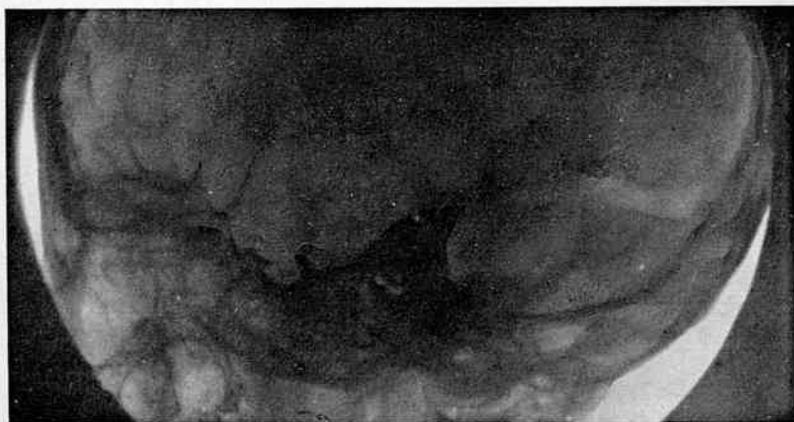
SCHÉMA N° 1. — Crâne dysostotique.

N, nasion ; B, basion ; O, opisthion ; S, éphippion ; NB, ligne naso-basilaire ; OB, ligne opistho-basilaire ; NSB, angle sphénoïdal ; AFC, angle facial.

(1) J. V. HULTKRANTZ, *Les altérations du crâne dans la dysostose cléido-cranienne*. Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière, 1908, p. 93.



Obs. III



Obs. IV

SYNDROME RADIOLOGIQUE OXYCÉPHALIQUE
(*M. Bertolotti*)

Obs. III. — Altérations du profil basal typiques de l'oxycéphalie.

Obs. IV. — Altérations moins accentuées, mais nettes.

J'emprunte directement le schéma ci-contre (V. schéma n° 1) à Hultkrantz : il suffit de jeter un coup d'œil sur ce schéma pour saisir la valeur de cette *cyphose basilaire*. Les mensurations craniologiques et les rapports anthropologiques que j'ai établis sur tous mes schémas aideront à la compréhension de ce qui va suivre.

Nous voyons que, dans les crânes dysostotiques, la face exocrânienne de la base, présente toujours un renforcement marqué de la partie médiane correspondant au corps du sphénoïde ; sur la face interne, au contraire, on remarque le plus souvent un pli angulaire à arête assez vive de la gouttière basilaire, un peu en dessous de sa partie médiane, en sorte qu'elle est, dans sa partie antérieure (sagittale), plus horizontale qu'à l'ordinaire, et, dans sa partie postérieure, elle est presque verticale.

Généralement, la lame quadrilatère apparaît allongée ou, plus exactement, soulevée de façon à dépasser considérablement le plan du *jugum sphenoidalis*.

Par suite de cette courbure, l'occipital présente une inflexion plus accusée de la partie inférieure de l'écaïlle, et la position du trou occipital et des condyles devient très oblique, de façon que leur plan prolongé (ligne opistho-basilaire), au lieu de passer, comme à l'état normal, environ à demi-hauteur du nez, passe dans le crâne dysostotique à 4 ou 5 centimètres au-dessus du nasion. L'angle basilaire de Broca, formé par les lignes naso-basilaire et opistho-basilaire, devient ainsi négatif et peut atteindre les valeurs extrêmes de -6° à -27° , tandis que Broca, dans les crânes normaux, n'a jamais retrouvé un angle négatif supérieur à -2° .

On a émis plusieurs hypothèses pour résoudre définitivement la question de la nature réelle de cette cyphose basilaire du crâne dans la dysostose cléidocrânienne. Hultkrantz ne croit pas qu'il s'agisse seulement d'une déformation essentiellement passive, comme dans le rachitisme, ni d'une soudure prématurée des synchondroses basilaires, comme dans l'achondroplasie.

Hultkrantz donne comme un signe très caractéristique de la dysostose le développement très incomplet des différents sinus du crâne et des cellules aërifères mastoïdiennes. Des examens minutieux et surtout des épreuves radiographiques ont démontré l'absence totale du sinus frontal, des cellules mastoïdiennes et la petitesse du sinus sphénoïdal dans la dysostose.

Il était intéressant de relever ces faits, qui démontrent une certaine analogie entre la dysostose et l'oxycéphalie, puisque, comme nous l'avons dit plus haut, une des particularités les plus remarquables des crânes oxycéphales, c'est justement l'absence du sinus frontal, du sinus sphénoïdal et des cellules aërifères. Ce fait m'avait conduit à supposer que, dans la dysostose cléidocrânienne, et dans une certaine période précoce, il

y aurait eu augmentation de la pression endocranienne. L'on sait aussi que plusieurs auteurs, se rapportant à la conformation externe de la calotte dans la dysostose, à l'augmentation du volume du crâne et à l'existence du front olympien dysostotique, avait émis l'hypothèse que cette malformation crânienne fût sous la dépendance d'une pression cérébrale exagérée. Or, cette question n'a pas encore été résolue puisque l'aplatissement du crâne, la convexité de la base et la dépression des sutures et des bords des fontanelles seraient autant d'arguments contre l'hypothèse de l'hypertension cérébrale.

Avant de chercher à expliquer le fait de la *cyphose basilaire* des crânes dysostotiques en opposition à la *lordose basilaire* de l'oxycéphalie, j'ai essayé, par une série d'épreuves radiographiques sur le vivant et par l'étude de pièces anatomiques, d'établir des rapports du profil basal du crâne dans l'hydrocéphalie chronique et dans le crâne rachitique.

Or, j'ai pu constater que, dans tous les états d'hypertension chronique endocranienne, la gouttière basilaire antérieure n'est jamais enfoncée (voir schéma n° 2), comme dans l'oxycéphalie ; c'est-à-dire que si, dans l'hydrocéphalie chronique post-méningitique et dans l'hydrocéphalie rachitique (cranio-tabes) il y a un certain élargissement de l'angle sphénoïdal, cet élargissement est toujours inférieur à la valeur de l'angle sphénoïdal que l'on retrouve dans l'oxycéphalie (Pl. V).

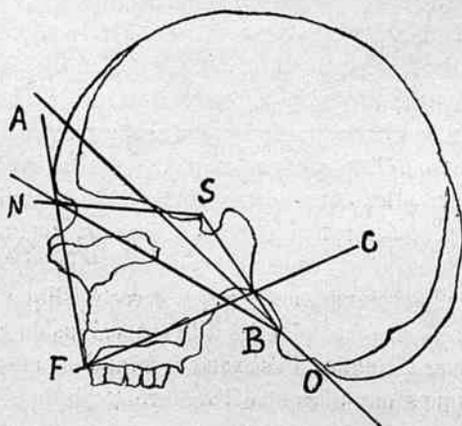


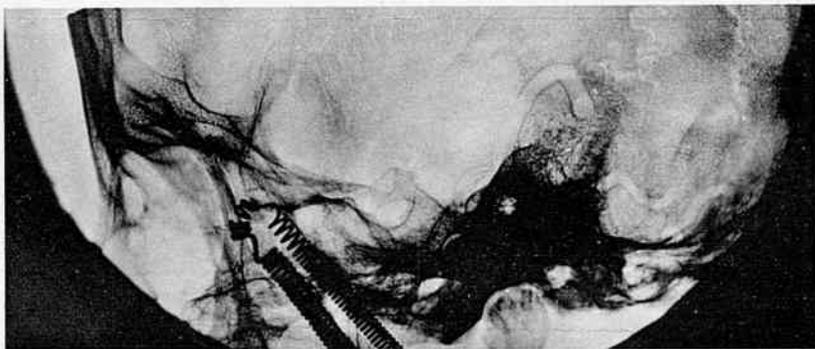
SCHÉMA n° 2. — Profil de crâne hydrocéphale.

N, nasion ; B, basion ; O, opisthion ; S, épiphion ; NB, ligne naso-basilaire ; OB, ligne opistho-basilaire ; AFC, angle facial ; NSP, angle sphénoïdal.

Comme nous l'avons vu, mes études radiologiques m'ont donné la démonstration que seulement dans l'oxycéphalie légitime il peut exister une véritable lordose de la gouttière basilaire. Cette altération est tellement



Hydrocéphalie



Oxycéphalie

SYNDROME RADIOLOGIQUE OXYCÉPHALIQUE

(*M. Bertolotti*)

Dans l'hydrocéphalie (enfant de 6 ans) on note l'enfoncement de la fosse cérébrale postérieure; dans l'oxycéphalie (crâne du musée Riberi, Hôpital St-Jean) l'enfoncement a lieu dans la fosse cérébrale moyenne.

importante qu'elle suffit à altérer par son existence tous les rapports du crâne donnés par les mensurations anthropologiques normales.

Il suffit de se rapporter à mon schéma n°2 pour constater que, à la suite de cet enfoncement de la partie centrale de l'os sphénoïde, l'angle sphénoïdal devient à peu près nul et peut même acquérir une valeur négative.

Ce fait m'a donc autorisé à employer le terme de *lordose basilaire*.

Comme nous l'avons vu par l'étude anatomique du crâne oxycéphale, la direction du trou occipital est bien plus rapprochée du plan horizontal qu'à l'état physiologique.

Cette rotation antérieure du trou occipital vient donc à altérer les rapports de la ligne opistho-basilaire et de la ligne naso-basilaire ; en effet, tandis que dans le crâne normal l'angle basilaire de Broca mesure à peine quelques degrés dans l'oxycéphalie, la ligne opistho-basilaire peut descendre à la hauteur du bord alvéolaire et l'angle basilaire, de ce fait, atteint la valeur de $+ 15$ à 20° .

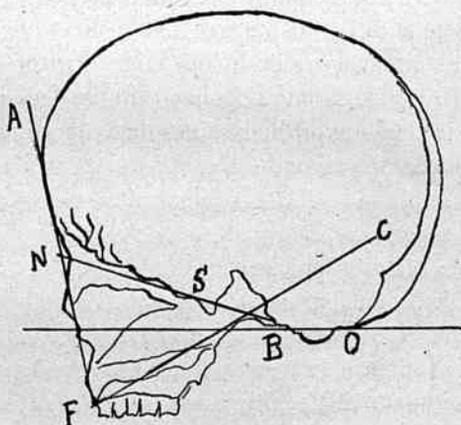


SCHÉMA n° 3. — Profil du crâne oxycéphale.

N, nasion ; B, basion ; O, opisthion ; S, éphippion ; NB, ligne naso-basilaire ; OB, ligne opistho-basilaire ; AFC, angle facial ; NSB, angle sphénoïdal.

Nous avons encore à étudier la valeur de l'angle facial de Cuvier dans le crâne oxycéphale ; à première vue, étant donné le prognathisme supérieur signalé par nous et par les auteurs précédents dans l'oxycéphalie, on pourrait croire que l'angle facial de Cuvier serait plutôt diminué ; or, dans l'oxycéphalie, le prognathisme supérieur est plutôt apparent que réel et serait dû à l'atrophie de la mâchoire inférieure. En réalité, mes recherches m'ont démontré que l'angle facial dans les crânes oxycéphales est plutôt augmenté de 8 à 10° . Dans les crânes européens, on retrouve,

en effet, une valeur de 54° pour l'angle facial de Cuvier, tandis que chez les oxycéphales cet angle peut mesurer de 60 à 62° . Le fait que cet angle n'est pas augmenté tient encore à ce fait que le trou auditif, dans l'oxycéphalie, se trouve placé un peu plus en haut qu'à l'état normal par rapport au bord alvéolaire, ce qui justement vient confirmer le déplacement remarquable des os de la face à la suite de l'enfoncement de la partie centrale du sphénoïde, et c'est là peut-être la raison fondamentale qui peut expliquer le faciès adénoïdien typique que l'on observe toujours chez les oxycéphales.

Parmi les plus graves altérations de l'oxycéphalie, il faut rappeler les altérations orbitaires. Déjà l'étude de l'indice orbitaire nous montre que la cavité orbitaire doit présenter des modifications intéressantes; en effet, mes mesures m'ont donné un indice de 94 à 110 , tandis que la moyenne normale trouvée par Broca serait de $83,7$, et que dans la dysostose cléidocranienne l'indice arrive à $111,7$. En résumé, dans l'oxycéphalie, l'indice orbitaire serait supérieur à l'indice orbitaire normal et inférieur à l'indice de la dysostose tout en étant très rapproché de ce dernier, fait remarquable qui démontre l'analogie de la conformation des orbites dans ces deux états pathologiques. Mes recherches radiographiques m'ont démontré que les altérations orbitaires dans l'oxycéphalie sont caractérisées notamment par la diminution de la profondeur des orbites à la suite de l'inclinaison anormale qui suit brusquement la moitié postérieure de la paroi orbitaire supérieure, fait qui peut très bien expliquer l'exophtalmie très accusée des oxycéphales.

Pour étudier la profondeur des orbites on peut employer deux procédés.

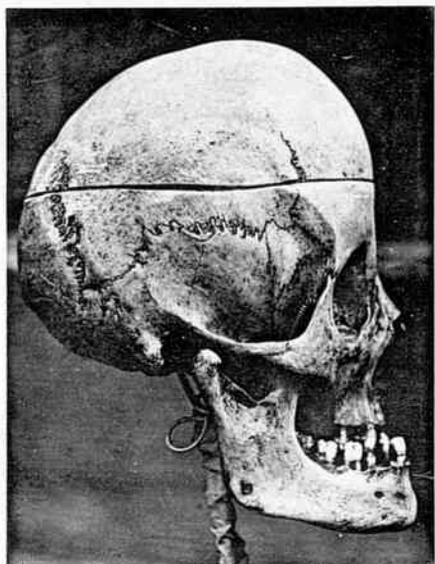
Le procédé classique consiste à mesurer la longueur des quatre parois à partir du rebord externe du trou optique. Le second procédé de mensuration de la profondeur de l'orbite (Papillaut-Patry) a l'avantage de remplacer le rebord de l'orifice optique par un point beaucoup plus fixe: le point sphénoïdien situé au niveau du bord antérieur de la selle turcique.

Cette distance *nasio-sphénoïdienne* a été trouvée diminuée toujours dans les crânes oxycéphales (Cfr. Patry, *loco citato*).

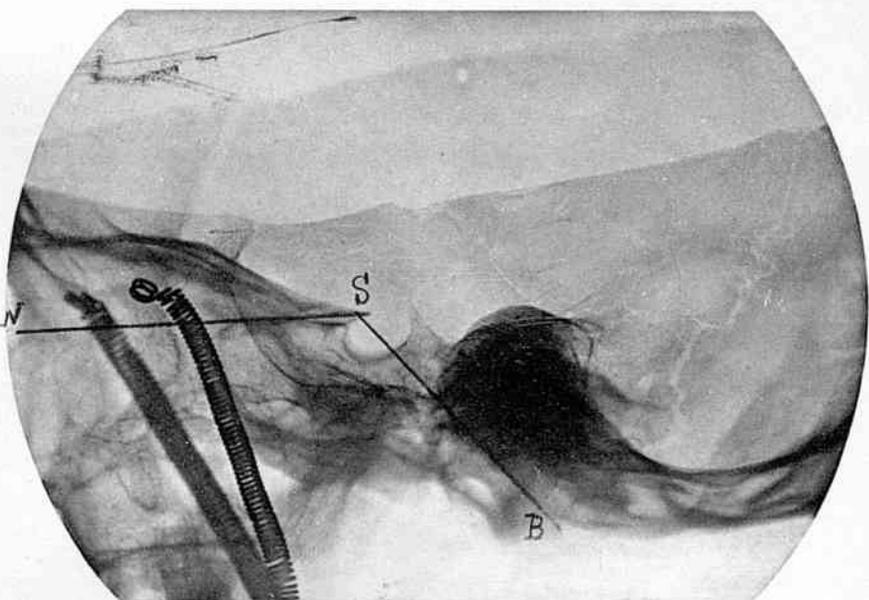
Mes mesures sur les crânes oxycéphales m'ont donné de 5 à 10 millimètres de différence en moins, ce qui montre un raccourcissement très net de cette région de la base du crâne.

L'orifice orbitaire externe, comme nous avons dit plus haut, ne présente pas sa forme habituelle; et au lieu d'être allongé dans le sens horizontal il est allongé dans le sens vertical (V. Pl. VIII), d'où les modifications de l'indice orbitaire.

Il faut encore relever que les orbites présentent un axe très oblique en bas et en dehors et l'angle supéro-interne est fortement attiré en haut et



Crâne oxycéphalique



RADIOGRAPHIE DU CRANE D'UN CRÉTIN MYXŒDÉMATEUX
Hypérostose des os et aplatissement global de la gouttière basilaire.

(M. Bertolotti)

en dedans (Hanotte, Patry). La partie sphénoïdale de la paroi externe est repoussée en avant au point de devenir presque transversale, fait qui avait été constaté déjà par Weiss et Brugger.

Cette déformation serait la cause de l'exophtalmie (Papillaut). Pourtant cette exophtalmie, selon moi, ne serait pas due seulement à la diminution de profondeur de l'orbite, mais il est probable que la dépression de la région frontale susjacente peut contribuer encore à faire paraître l'œil plus saillant (Pl. VIII).

Enfin je serais porté par mes recherches radiographiques à admettre une inclinaison plus accusée de la moitié postérieure de la paroi supérieure de l'orbite (V. schéma n° 2).

Du côté du trou optique, Michel, Mauz, Pontlick ont signalé un rétrécissement du trou optique avec épaissement de ses bords, mais Woisser, Brugger, Vortisch, Enslin, Papillaut, Patry et moi-même, avons trouvé, dans les crânes oxycéphales étudiés, le même calibre que dans les crânes normaux.

Je dois insister encore sur les altérations des os de la face dans l'oxycéphalie, ce qui revient à prouver que dans le syndrome oxycéphalique les altérations ne sont pas limitées à la calotte. Nous avons déjà relevé le *facies adénoïdien* typique des oxycéphales, et nous dirons encore que le déplacement remarquable des os de la face est dû à l'enfoncement de la partie centrale du sphénoïde. A la suite de cet enfoncement, l'angle facial dans l'oxycéphalie serait donc plus ample qu'à l'état normal, tout en étant moins prononcé que dans la dysostose cléidocranienne où, en raison des dimensions très réduites de la face et à cause aussi du front surplombant, l'angle facial est très grand.

Une autre analogie entre l'oxycéphalie et la dysostose cléidocranienne serait donnée par la dimension des orbites.

Dans les crânes dysostotiques la hauteur des orbites est très grande par rapport à leur largeur et l'*indice* orbitaire dans la dysostose cléidocranienne est en moyenne de 111,7, tandis que la moyenne normale trouvée par Broca serait 85,7 et le maximum 107. Or, dans l'oxycéphalie, mes recherches m'ont donné un index de 94 à 110.

En résumé dans l'oxycéphalie, l'*indice* orbitaire serait supérieur à l'*indice* orbitaire normal et inférieur à celui que l'on trouve dans la dysostose cléidocranienne, tout en étant très rapproché de ce dernier.

Un caractère important dans l'oxycéphalie et qui n'a pas encore été étudié à fond est donc dénoncé par les altérations des os de la face. A la suite de la dépression de la fosse cérébrale antérieure et de la fosse moyenne, les os nasal, malaire et lacrymal subissent un déplacement en bas et en avant.

A ces résultats craniologiques obtenus par mes recherches, il faut ajouter la conformation anormale du maxillaire supérieur, qui est recourbé en avant, et la réduction énorme des sinus maxillaires, qui sont aussi déplacés. Par ces faits nous constatons un allongement de tous les os de la face, surtout dans la portion sous-nasale.

La déformation du nez ne paraît pas avoir retenu beaucoup l'attention des auteurs ; cependant Meltzer en fait mention dans son travail (1) et l'on peut même la voir nettement représentée sur plusieurs des planches photographiques de la thèse de Patry. Hanotte aussi consacre un chapitre de sa thèse aux modifications de la face chez les oxycéphales, et il insiste sur ce fait que l'espace inter-orbitaire est toujours anormal ; il signale les modifications principales qui portent sur les orbites.

Enfin j'insisterai sur les altérations de la voûte palatine que j'ai toujours rencontrées chez les oxycéphales et sur tout le cortège de symptômes adénoïdiens à peu près constant chez eux.

Dans l'oxycéphalie j'ai toujours observé que la voûte palatine est très étroite, haute et en ogive ; et je crois que la conformation ogivale de la voûte palatine doit être retenue comme un signe caractéristique de l'oxycéphalie, ainsi que cela a été noté déjà par le grec Oribase. A noter en passant que, dans la dysostose cléidocranienne on rencontre la même conformation de la voûte palatine ; si bien que Hultkranz n'hésite pas à retenir le palais en dôme comme l'une des altérations les plus typiques de la dysostose cléidocranienne.

Si l'on cherche dans toutes les observations des cas d'oxycéphalie relatées par les auteurs, on peut constater que l'irrégularité de la dentition a été constatée maintes fois chez eux. Pour ma part je l'ai trouvée dans tous mes cas et je crois que le retard dans l'apparition des dents de lait et des dents permanentes, de même que leur implantation irrégulière ou leur développement rudimentaire, soit autant des caractères très importants qui montrent les liens qui unissent l'oxycéphalie au rachitisme et à l'adénoïdisme.



Les altérations du crâne oxycéphale révèlent deux faits importants et indiscutables : en premier lieu une pression endocranienne augmentée, et en deuxième lieu une exagération de l'activité ostéogénétique des os du crâne.

L'hypertension cérébrale prodromique des états oxycéphaliques est indiquée par la constatation de la profondeur anormale des fosses cérébrales,

(1) *Loc. cit.*

et notamment de la fosse cérébrale moyenne, par les altérations du profil radiographique de la base du crâne ou lordose basilaire, par l'écrasement du corps central du sphénoïde, par les déviations des ailes sphénoïdales, par la présence des impressions digitiformes que nous avons relevées et par l'absence des sinus fronto-sphénoïdal et ethmoïdal.

L'exagération ostéogénétique des os du crâne est manifestée par la présence des crêtes osseuses ondulées et arborisées développées notamment sur le plan ethmoïdal, sur la face interne du frontal et sur les parties latérales du sphénoïde ; ces crêtes arborisées sont capables d'un développement énorme dans certains cas (Hanotte, Bourneville), et quelques-unes de mes pièces anatomiques sont là pour démontrer la tendance à l'hyperostose des os du crâne dans l'oxycéphalie. Le fait serait confirmé encore par les échancrures dentelées du lambda, par la synostose précoce des sutures et par le relief des fontanelles.

Ajoutons encore l'irrégularité du développement des apophyses clinoides antérieures et postérieures très fréquemment soudées entre elles, comme je l'ai constaté moi-même dans un cas sur un crâne du Muséum Riberi de l'hôpital Majeur de Turin.

Je ferai remarquer d'abord que les altérations ostéogénétiques constatées dans l'oxycéphalie ont presque une localisation systématique, ou tout au moins elles sont prédominantes (je dirai presque exclusives) de la partie antérieure du crâne et notamment du frontal, de l'ethmoïde et de l'os sphénoïde.

Arrivé aux conclusions qui se dégagent par l'étude des documents que nous avons rassemblés, nous devons tâcher de nous expliquer le mécanisme de la pression endocranienne. Il ressort à première vue que l'hypertension cérébrale dans l'oxycéphalie conduit à des altérations absolument opposées à celles que nous rencontrons dans l'hydrocéphalie et dans les autres états pathologiques d'hypertension cérébrale de l'enfance. Je crois que mes études radiologiques peuvent donner la clef pour l'interprétation de cette divergence.

Dans la compilation de ce travail, je me suis efforcé de m'en tenir strictement aux faits observés sans édifier des hypothèses, le sujet ne se prêtant pas à être traité par des vues aprioristiques. Or, les faits observés par moi tendent à démontrer que les altérations craniennes du type hydrocéphale de l'enfance sont absolument opposées à celles du type oxycéphale, bien qu'elles dépendent d'une cause identique, c'est-à-dire l'hypertension cérébrale.

Il suffit que je rappelle les faits de la lordose basilaire oxycéphalique en opposition à la cyphose basilaire de la dysostose et la direction très oblique du trou occipital dans l'hydrocéphalie qui peut donner à la ligne

opistho-basilaire une direction tout à fait contraire à celle que l'on trouve dans l'oxycéphalie, pour voir que les rapports craniologiques sont très différents dans ces deux états similaires.

Or, l'explication de cette différence peut, je le répète, trouver son explication logiquement rigoureuse dans l'étude du mécanisme hydraulique qui agit dans ces deux formes pathologiques.

Pour moi, l'hydrocéphalie et l'oxycéphalie, tout en étant deux syndromes cliniques parfaitement différents, dépendent tous les deux d'une même cause anatomo-pathologique. La seule différence réside dans le fait que, dans l'hydrocéphalie de l'enfance, la pression cérébrale trouve bon jeu dans l'épanchement des os de la calotte, tandis que, dans l'oxycéphalie, le crâne antérieur étant enclavé par la synostose, la pression hydraulique agit dans quelques endroits limités et notamment sur le plancher sphénoïdal.

J'insiste sur ces faits parce que jusqu'à présent une étude anatomique comparée entre l'hydrocéphalie et l'oxycéphalie n'avait pas encore été essayée; généralement, au contraire, les auteurs qui ont étudié l'oxycéphalie ont tous eu une tendance à rapprocher les états oxycéphaliques de l'hydrocéphalie, voire même du crétinisme ou de la microcéphalie, sans chercher à déceler le mécanisme spécifique se rapportant à chacun de ces états pathologiques.

Dernièrement encore Meltzer, dans son travail très documenté (*lococitato*), parle seulement d'un épaississement du crâne chez les enfants idiots et hydrocéphales, épaississement qu'il reconnaît aussi dans l'oxycéphalie.

A ce propos, je dois observer avant tout que l'hyperostose du crâne chez les crétins n'a rien à voir absolument avec l'oxycéphalie. J'ai étudié de nombreuses pièces anatomiques du Muséum Riberi et du Muséum anthropologique de mon regretté maître Lombroso (1) se rapportant à des sujets myxœdémateux ou idiots, mais toutes mes recherches radiographiques et mes mesures craniologiques m'ont amené à rejeter de l'étude comparée que je poursuivais ces documents, puisqu'il ressort de toute façon que l'hyperostose des crânes en question, de même que l'aplatissement global de la gouttière basilaire que l'on retrouve chez eux, n'a rien à voir avec les états oxycéphaliques (Pl. VIII).

L'hyperostose du crâne chez les idiots est globale et massive, soit dans la base, soit dans la calotte; elle ne présente jamais les impressions digi-

(1) Je veux remercier ici, pour le très courtois accueil que j'ai reçu chez eux, MM. le professeur Carrara, directeur de l'Institut de médecine légale de la Faculté, et M. le professeur Scagliosi, directeur de l'Institut anatomo-pathologique de l'hôpital Saint-Jean et de la ville de Turin.

tiformes qui sont typiques et pathognomoniques de l'oxycéphalie, et enfin elle est constituée par un épaississement considérable de l'os qui augmente d'une façon très remarquable le poids du crâne, tandis que dans l'oxycéphalie il faut bien relever la mince épaisseur de la calotte et la légèreté particulière de l'os. Ajoutons encore que chez les microcéphales il y a très rarement synostose des sutures (Gudden).

Avant de terminer cette étude comparée entre l'hydrocéphalie et l'oxycéphalie légitime, je dois aborder la question du *cranio-tabes* rachitique. L'on sait que les lésions du *cranio-tabes* sont dans la plupart des cas localisées à la partie postérieure du crâne et notamment à l'os occipital.

Elsasser, Schultz, Betz, Steiner, Duval et Picot pensent que les zones de ramollissement de la calotte dans les crânes rachitiques sont sous la dépendance de l'hypertension cérébrale et que l'on peut sérieusement envisager l'existence d'une véritable hydrocéphalie de nature rachitique.

Pour ma part je suis absolument convaincu que la diathèse rachitique peut provoquer de remarquables poussées d'hypertension du liquide céphalo-rachidien et je crois de même que, dans l'oxycéphalie, nous avons, comme dans le *cranio-tabes*, une période prodromique d'hypertension endo-cranienne. En effet, l'évolution clinique de l'oxycéphalie est absolument analogue à celle du *cranio-tabes* dans sa période initiale.

Les raisons qui m'ont conduit à cette constatation sont cliniques et anatomiques : Cliniquement j'ai constaté que dans plusieurs de mes observations d'oxycéphalie il y a eu une période prodromique dans laquelle a évolué un véritable état de *cranio-tabes* rachitique, et plusieurs de mes confrères, qui avaient vu en consultation les petits malades à l'âge de 2 à 4 ans, avaient tous posé le diagnostic d'hydrocéphalie et de rachitisme.

Mon argument anatomique se base sur une constatation radiographique très intéressante que j'ai faite sur le vivant, et qui fut suivie par l'examen du crâne à l'autopsie du même sujet, mort après une poussée d'hydrocéphalie aiguë.

J'ai constaté dans ce cas la possibilité de l'usure extraordinairement rapide des os du crâne en une période très courte de vingt jours.

Ces faits, très intéressants au sens radiologique (1), portent à admettre que l'hypertension cérébrale peut retentir sur la face interne de la calotte en y laissant des impressions digitiformes dans une période de la vie où l'ossification du crâne est à peu près complète.

Dans la description du syndrome radiologique de l'oxycéphalie nous avons insisté sur la présence de ces impressions digitales, localisées de

(1) M. BERTOLOTTI. Diagnostic différentiel entre l'hydrocéphalie aiguë sans augmentation de volume de la tête et les tumeurs cérébrales au moyen des rayons de Röntgen. *Revue Neurol.*, n° 2, 1912.

préférence sur la face interne de la partie antérieure du crâne, tandis que les mêmes impressions vacuolaires, à la suite des états méningitiques de l'âge adulte, se trouvent parsemées sur toute la surface interne de la calotte, fait mis en lumière par mes recherches. Il y a là un détail d'anatomie pa-

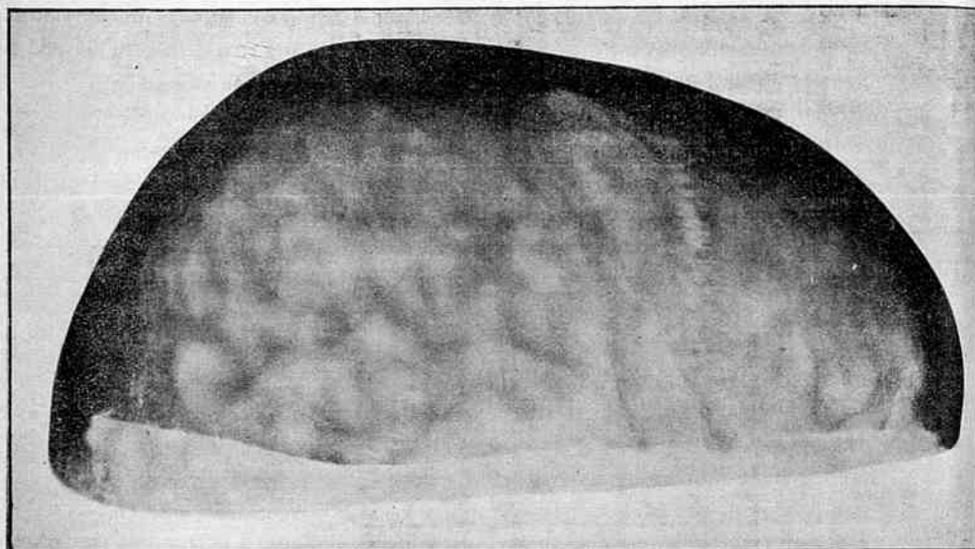


FIG. 4

thologique qu'il faut bien relever ; à lui seul il nous montre que dans l'oxycéphalie c'est véritablement le crâne antérieur qui est souffrant.

A propos des impressions digitiformes que nous avons observées du vivant du malade dans l'hydrocéphalie aiguë ou méningite séreuse ventriculaire, il est intéressant de constater comment, à la suite de l'hypertension cérébrale, l'usure du plancher interne de la calotte peut se montrer rapidement peu de jours après le commencement de la poussée hydrocéphalique.

Il est bien entendu que nous n'envisageons ici que l'hydrocéphalie aiguë de la deuxième enfance, ou même de l'âge adulte, où l'hypertension cérébrale n'a pas pour conséquence d'*altérer le volume de la tête*. En effet mes recherches radiographiques sur le crânio-tabes rachitique de la première enfance, et en général dans tous les cas d'hypertension cérébrale du premier âge, m'ont démontré que le mécanisme de la pression hydraulique du liquide intraventriculaire est tout autre alors qu'il s'agit de sujets chez qui la synostose des os de la calotte n'est pas encore achevée.

Dans ces cas, en effet, la poussée du liquide céphalique agit sur les os de la calotte en écartant les sutures des os et en élargissant les régions

bregmatiques antérieures et postérieures. C'est la réalisation de la *tête en poire* hydrocéphalique avec le front olympien classique. Mais il en est tout autrement alors qu'il s'agit de l'hydrocéphalie aiguë de la deuxième enfance ou de l'âge adulte, alors que les sutures des os de la calotte sont normalement enclavées.

Dans ces cas l'hypertension cérébrale, retentissant sur la surface interne de la calotte, ne produit aucune augmentation de volume de la tête ; mais elle agit directement sur les os de la calotte en produisant une atrophie très rapide de la table interne. C'est là le côté important qu'il faut retenir pour saisir la réelle importance qui peut avoir le contrôle radiographique fait dès le début : car la radiographie peut déceler la présence de l'usure des os de la calotte très rapidement.

Or, le diagnostic différentiel entre la méningite séreuse ventriculaire (hydrocéphalie aiguë) et les tumeurs cérébrales, n'est pas toujours aisée.

Au contraire, les résultats obtenus à l'autopsie dans des cas nombreux étiquetés « tumeurs cérébrales », ont démontré qu'il s'agissait en réalité d'hydrocéphalie aiguë ou subaiguë. Nonne, en relatant plusieurs cas où par la symptomatologie pendant la vie du malade on avait posé le diagnostic de tumeur cérébrale, constata à l'autopsie qu'il s'agissait de méningite séreuse ventriculaire ; si bien que Nonne se crut autorisé à employer dans ces cas le terme de pseudo-tumeur cérébrale. Cette dénomination fut dans la suite adoptée dans des cas analogues par Henneberg, Mocquin, Muskens, etc.

De nombreux auteurs, ultérieurement, ont relaté des observations réalisant le tableau de tumeurs intra-craniennes, et qui, en réalité, concernaient l'hydrocéphalie aiguë ou subaiguë. L'hydrocéphalie, non seulement peut réaliser les symptômes d'une tumeur cérébrale, mais elle peut simuler à s'y méprendre le syndrome cérébelleux. Quincke lui-même admet que le diagnostic différentiel entre les tumeurs cérébelleuses et l'hydrocéphalie peut être très difficile ; et il fait observer que l'unique symptôme différentiel dans ces cas pourrait être donné par la grosseur de la tête que l'on retrouve d'ordinaire dans l'hydrocéphalie. Or il est à noter que ce critérium n'est pas constant puisqu'il peut y avoir des cas d'hydrocéphalie aiguë véritable sans aucune augmentation de volume de la tête. Il suffit de rappeler une observation qui a été étudiée d'une façon complète et très documentée par MM. Battistini et Mattiolo (1). Tous les symptômes du vivant du malade portaient à établir le diagnostic d'une tumeur cérébelleuse.

A la radiographie faite 24 heures avant le décès, je constatai des impres-

(1) BATTISTINI E MATTIOLLO, *Meningite sierosa ed idrocefalo acuto*, Rivista critica di clinica Medica, n° 17 e 18, 1911.

sions digitiformes rappelant de tous points les arborisations de crânes oxycéphales (Voir fig. 4).

A l'autopsie on ne trouva autre chose qu'une énorme poussée hydrocéphalique et un petit foyer de ramollissement dans le cervelet. L'usure de la calotte est très visible sur la radiographie, elle montre nettement l'empreinte des circonvolutions cérébrales.

A ce propos, j'ai publié en 1910 (1), dans un travail paru dans la *Presse médicale*, quelques remarques qui m'avaient été inspirées par ces faits d'autopsie. Je faisais observer à cette époque comment il a été possible, grâce à la radiographie, de faire le diagnostic différentiel entre les tumeurs cérébrales et l'hydrocéphalie aiguë (2).

Un mois plus tard, M. William G. Spiller (de Philadelphie) publia dans la *Review of Neurology and Psychiatry* un travail sur « le diagnostic différentiel entre l'hydrocéphalie sans augmentation de volume de la tête et les tumeurs cérébrales au moyen des rayons de Röntgen. Cet auteur insiste sur l'état inégal et atrophique des os déterminé par la pression des circonvolutions qui se retrouve dans les crânes des individus atteints d'hydrocéphalie aiguë, fait qui peut être reconnu sur le vivant par la radiographie.

Spiller qui avait publié son travail un mois après mon mémoire paru dans la *Presse médicale* n'avait pas eu assurément le temps de prendre connaissance de mes recherches. Il est donc d'autant plus intéressant de relever comment cet auteur a été frappé, comme je l'avais été moi-même, par l'importance que peut avoir le contrôle radiographique dans le diagnostic de l'hydrocéphalie aiguë.



Comme nous l'avons déjà relevé, les impressions digitales caractéristiques, dans l'oxycéphalie, par leur localisation à la face interne du frontal, de l'ethmoïde et du sphénoïde, sont entourées d'une zone d'ostéite de réaction ; il s'agit des crêtes minces et ondulées que plusieurs auteurs déjà ont retrouvées et décrites dans l'oxycéphalie et qui, selon moi, répondent à un état inflammatoire ostéitique qui peut de même expliquer le fait de la synostose anormale, précisément localisée à la région antérieure du crâne. Il est certain que dans une période prodromique de l'oxycéphalie, il doit exister un état congestif des os du crâne.

(1) *Loc. cit.*

(2) Des recherches radiographiques antérieures faites par Schüller avaient déjà mis en relief les changements de pression cérébrale dans le crâne. Voir à ce propos : A. SCHÜLLER, *Die Schädelbasis in Röntgenbilde*, Hamburg, 1905 et encore *Röntgendiagnostik der Erkrankungen des Kopfes. Supplement Noltnagels Handbuch der speziellen Pathologie und Therapie*. Holders Verlag. Wien und Leipsig, 1912

Virchow parle d'un état inflammatoire des enveloppes intérieures du crâne dans l'oxycéphalie (1) et Hamy confirme l'opinion de Virchow par ses recherches sur la scaphocéphalie qui est due à la synostose précoce des pariétaux (2) ; ce processus, dit-il, est le résultat d'un fait pathologique susceptible d'être rangé parmi les états inflammatoires.

Mes épreuves radiographiques confirment de tous points cette hypothèse ; je rappellerai en effet que, dans aucun cas on ne peut, à l'état normal, fixer par la radiographie le trajet des sinus cérébraux ; or, dans tous mes cas d'oxycéphalie j'ai pu démontrer, par la radiographie, que les sinus veineux cérébraux sont dilatés et ont laissé une empreinte très prononcée sur les clichés (sinus latéral et sinus pétreux). Ce fait, je l'ai constaté du reste aussi sur des pièces anatomiques, et il a été déjà signalé par quelques auteurs (Bourneville, Patry).

Donc, les troubles circulatoires doivent être excessivement marqués dans la période initiale de l'oxycéphalie ; alors les sinus de la dure-mère sont gorgés de sang, hypothèse confirmée par le fait que chez plusieurs de ces sujets l'on a pu constater, soit à la région temporale, soit à la région frontale, des dilatations veineuses très prononcées (Bourneville et Boncourt (3), Hirschberg (4), Enslin (5), mes trois premières observations).

En résumé, donc, dans le processus anatomo-pathologique de l'oxycéphalie, il faut admettre d'un côté une hypertension cérébrale et de l'autre une réaction inflammatoire des os du crâne, limitée, je le répète, dans la grande majorité des cas, au crâne antérieur.

Tous ces faits, que j'ai rappelés, me portent donc à constater entre le *cranio-tabes* et l'oxycéphalie des liens d'affinité anatomo-pathologique ; l'état prodromique de l'oxycéphalie est assurément analogue à celui du *cranio-tabes* rachitique, et non seulement ce fait est démontré par mes observations cliniques ou anatomiques, mais aussi par la tendance qu'il y a eu, parmi les auteurs qui se sont occupés de cette question, à signaler des états comparables au *cranio-tabes* dans la première période de l'oxycéphalie et aussi à confondre ces deux états pathologiques, confusion très légitime du reste, parce que, avant la synostose des sutures, le tableau symptomatique des deux affections est parfaitement identique.

(1) *Loc. cit.*

(2) Cité dans la thèse de PATRY, Paris, 1905, p. 60.

(3) *Loc. cit.*

(4) HIRSCHBERG, *Sehnervenleiden bei Schädelmissbildung*, Centralblatt f. Augenheilkunde, 1883-1885, VII, p. 25.

(5) ENSLIN, *Die Augenveränderungen beim Turmschädel*, Von Graefe Arch. f. Ophthalmologie, 1904, LVIII.

J'ai traité un peu longuement cette question, parce qu'elle se rattache évidemment à la cause pathogénique véritable de l'oxycéphalie : j'entends parler du *rachitisme*.

J'étais en train de rassembler mes documents cliniques et anatomiques sur cet argument, lorsque je pris connaissance du travail très important de Meltzer qui, lui aussi, attache une grande importance au rachitisme dans la production de l'oxycéphalie (1).

Je suis tout à fait content de tomber d'accord avec Meltzer sur la cause étiologique de l'oxycéphalie ; à la vérité, Meltzer n'est pas très affirmatif sur ce point ; il n'apporte même pas d'arguments catégoriques, mais il a eu le mérite, à mon avis, d'aborder le côté clinique de la question, et il a constaté la diathèse rachitique chez 85 0/0 de ses sujets.

Il admet, lui aussi, que la synostose doit être envisagée comme la conséquence d'une réaction ostéogénique à la suite de l'hypertension cérébrale causée, soit par l'hydrocéphalie, soit par la méningite séreuse. Il admet, chez ses sujets, l'existence d'une méningite séreuse localisée à la partie supérieure de l'encéphale. Je ne saisis pas bien, peut-être, la pensée de Meltzer lorsqu'il parle de méningite séreuse supérieure. Pour moi, ce serait le crâne antérieur le plus compromis ; pour Meltzer, ce serait plutôt la partie supérieure. Toutefois, comme on le voit, mes vues personnelles sont très voisines de celles de cet auteur.

Pour moi, cette soi-disant méningite séreuse, ou hydrocéphalie aiguë de l'état prodromique de l'oxycéphalie, serait uniquement fonction de la diathèse rachitique. Patry, dans sa thèse, dans le chapitre dédié à la pathogénie de l'oxycéphalie, après avoir admis l'existence d'une méningite séreuse concomitante, se demande : « *Pouvons-nous avoir des présomptions à l'égard de l'étiologie de cette méningite ?* » Et il conclut en disant que, ni dans les commémoratifs, ni dans l'évolution clinique, on ne peut trouver aucune infection qui ait une constance suffisante.

Notons que la thèse de Patry date de 1905, et elle est peut-être le travail le plus documenté paru sur l'oxycéphalie.

Patry a fait un travail d'ensemble très consciencieux ; il a rassemblé toutes les observations d'oxycéphalie parues antérieurement, au nombre de 47, en y ajoutant 18 observations personnelles. Eh bien, dans les commémoratifs de presque tous les cas de Patry et des autres auteurs, j'ai constaté des symptômes indéniables de rachitisme, depuis la cyphoscoliose, le genu valgum, jusqu'aux malformations dentaires. Meltzer, je le répète, trouve à lui seul des tares rachitiques indéniables dans 85 pour 100 des cas, et moi, pour ma part, je les constate dans tous mes cas vu l'énorme

(1) *Loc. cit.*

retard de la première dentition et de la marche, vu les troubles gastro-intestinaux de la première enfance, vu la scoliose, le genu valgum, le chapelet rachitique, la déformation en carène du sternum, les malformations de la taille et une disproportion dans la longueur exagérée des membres supérieurs.

La diathèse rachitique donc est constante dans l'oxycéphalie et ce fait clinique, joint aux considérations anatomiques que j'ai développées plus haut, sont autant d'arguments de présomption en faveur de la théorie de Meltzer et de la mienne : *l'oxycéphalie est une dystrophie d'origine rachitique.*

Dans l'oxycéphalie, l'état rachitique des os et du crâne retentit sur les méninges et donne lieu à un cercle vicieux qui se clôt avec la synostose prématurée, l'ostéite réactionnelle et tout le syndrome oxycéphalique complet avec ses séquelles du côté des nerfs optiques.

Mes recherches radiographiques m'ont montré que, dans la première période, le cranio-tabes rachitique et l'oxycéphalie font partie du même processus rachitique. Ce n'est qu'après la synostose que le tableau symptomatique et morphologique de l'oxycéphalie s'individualise. Alors, l'action hypertensive de l'encéphale agit sur le plancher de la base et cause la lordose basilaire. Avant l'enclavement de sutures, la lordose basilaire, dans l'oxycéphalie, n'existe pas encore, et le profil basal du crâne hydrocéphalique pur et oxycéphalique est le même, avec simplement tendance à l'enfoncement de l'écaïlle occipitale.

L'enfoncement de la selle turcique dans l'oxycéphalie étant l'altération la plus grave du profil basal du crâne, il y avait lieu de se demander si, par hasard, l'on pourrait trouver chez les sujets oxycéphales quelques traces d'un syndrome hypophysaire. Il est très difficile aujourd'hui, étant donné les notions nouvelles que l'on a acquises sur le fonctionnement de l'hypophyse, de pouvoir résoudre cette question.

Il est toutefois permis de supposer que l'altération excessivement grave du corps central du sphénoïde que l'on rencontre chez les oxycéphales peut altérer les rapports normaux existant entre la glande pituitaire et le pharynx. Il suffit de se rappeler la grande importance que, dans ces derniers temps, on a donnée à la constitution morphologique du basi-post-sphénoïde, à la dérivation embryologique de l'hypophyse cérébrale, à l'existence du tissu hypophysaire du pharynx, à la permanence du canal crânio-pharyngien, et notamment au réseau vasculaire existant entre l'hypophyse et le pharynx, pour concevoir tout de suite le retentissement qui peut produire une altération de cette région, principalement dans l'en-

fance, c'est-à-dire à un âge de la vie, où les rapports de ces organes sont bien plus intimes que dans l'âge adulte (1).

Je crois, pour ma part, que le syndrome adénoïdien absolument constant chez les oxycéphales peut trouver son explication pathogénique dans les altérations du basi-post-sphénoïde survenues dans la première enfance.

A propos des troubles des glandes à sécrétions internes on pourrait encore se demander si par hasard l'hypertension cérébrale dans l'oxycéphalie n'aurait pu retentir sur la glande pituitaire.

Je me suis posé cette question parce que dernièrement Marinesco et Goldstein, dans un travail intéressant (2), ont relaté l'histoire clinique de deux cas suivis d'autopsie chez lesquels l'hydrocéphalie survenue dans la deuxième enfance, en plus des troubles classiques dus à la compression cérébrale (névrite optique, asthénie, asynergie cérébelleuse, état paréto-spasmodique des membres), avait produit un syndrome hypophysaire caractérisé par l'adipose, l'hypotrophie génitale et l'infantilisme.

Les altérations histologiques constatées après autopsie dans un cas (infiltration de grandes cellules éosinophiles et vaisseaux dilatés) permettaient de mettre le syndrome clinique sous la dépendance de l'altération hypophysaire.

Le cas de Marinesco prouve que, à la suite de l'hydrocéphalie, la compression de la tige de l'hypophyse peut produire des troubles dans le fonctionnement de cette glande. Quel rôle jouent les glandes à sécrétion interne dans le syndrome oxycéphalique ?

Au moment actuel il est très difficile de se prononcer sur cette question ; toutefois il est peut-être utile de rappeler les derniers travaux des auteurs qui ont cherché de faire du rachitisme un syndrome dystrophique pluriglandulaire (Bernard, Erdheim, Weichselbaum, Escherich). Pour moi, il n'est pas question en ce moment d'étayer des hypothèses, le but de mon travail étant de mettre en lumière le cortège des symptômes appartenant à l'oxycéphalie. Ce qu'il importait surtout ici, c'était de mettre en valeur les rapports existant entre les déformations oxycéphaliques, les altérations rachitiques qui les accompagnent, et enfin les troubles adénoïdiens qui constituent un apage constant de l'oxycéphalie.

De plus, comme il était très intéressant de contribuer à la compréhension de l'allure clinique de ce tableau morbide, il fallait relever comment, dans un cas d'oxycéphalie en évolution, où le syndrome adénoïdien était au grand complet, l'ablation des végétations du rhinopharynx a été marquée par une influence absolument favorable sur l'évolution ultérieure de la dystrophie oxycéphalique.

(1) A. POPPI, *Léposisie cérébrale, faringée e la ghiandola pineale in pathologia*. Bologna, Tipografia Neri, 1911.

(2) MARINESCO et GOLDSTEIN, *Deux cas d'hydrocéphalie avec adipose généralisée*. Nouvelle Iconog. de la Salpêtrière, 1909, p. 620.

BOHNER & CO. PHOTOGRAPHERS
150 N. 7TH ST. ST. LOUIS, MO.



ACROMÉGALIE ET MALADIE DE RECKLINGHAUSEN

(Aloyso de Castro)



SUR LA COEXISTENCE
DE LA MALADIE DE RECKLINGHAUSEN
AVEC L'ACROMÉGALIE,

PAR

Aloysio DE CASTRO,

Professeur à la Faculté de Médecine de Rio-de-Janeiro.

Je viens d'observer dans mon service, à la Policlinique générale de Rio de Janeiro, un cas intéressant à plusieurs points de vue.

Voici d'abord les faits :

OBSERVATION (Pl. IX).

J. C. A..., homme, 33 ans, brésilien, blanc, charpentier. On ne peut connaître grand'chose de ses antécédents héréditaires. Le malade affirme, toutefois, qu'il n'y a pas dans sa famille d'affection pareille à la sienne, ni d'affection nerveuse d'aucune sorte.

Pour ce qui est des antécédents personnels, rien *in Baccho et Venere*. Il raconte qu'il a souffert dans son enfance d'ulcérations sur tout le corps ; elles ont disparu à l'âge de 17 ans, lorsque se sont présentées des saillies cutanées, de petits nodules et tumeurs.

A l'examen du malade, ce qui frappe tout d'abord, ce sont les tumeurs, environ 67, irrégulièrement distribuées sur la surface du corps ; l'une, plus grosse, existant depuis 19 ans, fait saillie au niveau du sternum (8 cent. dans le sens horizontal sur 6 dans le vertical) ; il y en a d'autres, de différentes dimensions ; quelques-unes sont très petites. Les tumeurs se voient surtout au tronc, en avant comme en arrière, et moins fréquemment aux membres supérieurs, elles sont très rares aux membres inférieurs. On en trouve une à la face, à la hauteur de l'union du corps du maxillaire inférieur avec sa branche ascendante droite.

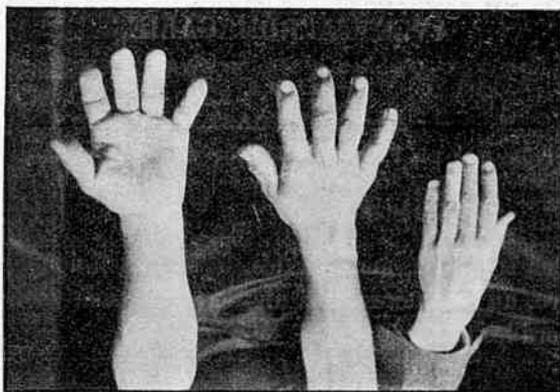
Ridées, plus ou moins résistantes, lisses et légèrement anfractueuses (ce qui est très net sur la plus grande), indolores, un peu prurigineuses, de couleur plus foncé que le restant de la peau, quelques-unes un peu violacées, ces tumeurs, sont en certains endroits assez adhérentes, dans d'autres mobiles entre la peau et les plans sous-jacents.

On voit à l'hypochondre une tumeur dont l'aspect est différent des autres ; c'est un kyste sébacé.

On aperçoit encore, sur la surface cutanée, de petites plaques pigmentées,

A la face on note un peu de mélanodermie diffuse, un teint terreux, un peu jaunâtre.

D'autre part, on remarque que le malade a une tête et des mains acromégali-ques, et aussi une scoliose bien évidente, avec inclinaison du tronc du côté droit.



Les réflexes sont normaux, exceptés les rotuliens qui paraissent un peu diminués.

Sensibilité parfaite.

Il faut encore mentionner une céphalée diffuse, des douleurs dans les membres inférieurs surtout, à peu près continues avec exacerbations de temps à autre, de l'asthénie générale (le malade a dû abandonner son métier depuis quelques années), de l'impuissance génitale. Tous ces phénomènes datent de quelques années.

Rien d'anormal au point de vue psychique, ni pour les appareils respiratoire, circulatoire, digestif et urinaire. L'examen des urines a démontré de la glycosurie, avec la densité de 1030.

Enfin, il existe des troubles oculaires, une diminution de la vision, surtout à gauche. Le malade ne sait préciser l'époque du début de ces troubles. L'examen du fond de l'œil, dont s'est chargé notre confrère le Dr Monra Brazil (fils), a démontré de l'atrophie des deux nerfs optiques, très avancée du côté gauche. Le champ visuel était très rétréci à l'œil gauche (côté nasal).

Les phénomènes cliniques que nous venons d'exposer nous ont conduit au diagnostic de maladie de Recklinghausen avec acromégalie.

Le syndrome cutané, dans son simple aspect objectif était déjà très clair. L'examen histologique des tumeurs, pratiqué par notre confrère le Dr E. Meirelles, en a donné la confirmation. Il s'agissait de fibromes. L'imprégnation au nitrate d'argent d'après la méthode de Cajal n'a pas démontré l'existence de fibres nerveuses. Mais l'examen complet des nerfs

périphériques seul permettrait de décider s'il n'y a pas coparticipation des nerfs.

En publiant ce cas, je me propose surtout de signaler la coexistence clinique de la neurofibromatose généralisée avec l'acromégalie ; s'agit-il d'une simple coexistence accidentelle de deux types différents que le hasard réunit dans le même malade, ou de relations pathogéniques entre les deux espèces nosologiques ? C'est ce qu'il faudrait discuter.

Que les phénomènes acromégaliques soient indiscutables chez notre malade ; la chose est bien certaine. Il suffit de considérer son *facies*, avec un peu de prognathisme du maxillaire inférieur, son nez volumineux, ses lèvres charnues, ses oreilles saillantes.

Les mains sont grosses, courtes, du type large de M. Pierre Marie.

Pour ce qui est de la scoliose il est difficile de dire si elle tient dans ce cas à l'acromégalie, vu la fréquence du développement des lésions squelettiques au thorax et à la colonne vertébrale dans la maladie de Recklinghausen, comme l'ont démontré MM. Pierre Marie et Couvelaire (1).

Parmi les phénomènes communs aux deux états sont l'asthénie et l'impuissance ; elles étaient bien nettes dans notre cas.

Mêmes difficultés en ce qui concerne les douleurs ; il est impossible pour le moment d'affirmer si elles ont leur cause dans des fibromes des nerfs profonds ou si on doit les rattacher à l'acromégalie (2).

C'est à cette dernière qu'on doit subordonner, à notre avis, la céphalée, la glycosurie et, sans doute, les phénomènes oculaires.

Cette observation de maladie de Recklinghausen rentre donc au nombre de celles où il y a pluralité des manifestations du processus dystrophique.

D'autre part la clinique a maintes fois démontré l'origine pluriglandulaire de la dystrophie. On connaît de nombreuses observations dans lesquelles, à côté de la neurofibromatose, se trouvent, sous des aspects très variés, des phénomènes d'insuffisance ovarique, supra-rénale, thyroïdienne et hypophysaire.

Les faits de cette dernière espèce nous semblent surtout intéressants.



Au cours des recherches que nous avons faites nous n'avons trouvé que deux observations de mal de Recklinghausen avec acromégalie. La nôtre est la troisième.

(1) Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière, 1900, p. 26-40.

(2) En effet les douleurs se trouvent en 50/0 des cas d'acromégalie. Voir la thèse de STATE (Paris, 1900), ou P. SAINTON et J. STATE, *La forme douloureuse de l'acromégalie*, Revue Neurol., 1900, p. 302.

Citons d'abord le cas de Feindel et Froussard (1), le moins concluant des trois ; les signes acromégaliques se réduisaient à l'aspect caractéristiques de la tête et à des troubles visuels, sans aucun des signes accessoires de cette espèce morbide. Les auteurs s'expriment de la façon suivante : « Notre malade a une tête d'acromégale ; est-il acromégalique ? L'apparence extérieure de son chef, les lésions du fond de l'œil font que cette question ne peut être résolue par la négative. »

Plus complète est l'observation de Piollet (2) pour ce qui a trait aux phénomènes acromégaliques, bien marqués dans leur caractéristique morphologique.

En résumé, les deux cas précédents ajoutés à celui dont nous publions l'histoire clinique prouvent que, loin de constituer une éventualité clinique impossible, la coexistence de la maladie de Recklinghausen et de l'acromégalie est parfaitement réalisable, ce qui s'explique par certaines analogies pathogéniques.

(1) E. FEINDEL et P. FROUSSARD, *Dégénérescence et stigmates mentaux, malformation de l'ectoderme : myoclonie épisodique ; acromégalie possible (Paramyoclonus multiplex dans un cas de maladie de Recklinghausen)*. Revue Neurol., 1899 p. 46.

(2) E. PIOLLET, *Neurofibromatose généralisée avec énorme tumeur royale du poids de 5 kil. 600 et 602 tumeurs satellites beaucoup plus petites* (Gazette des hôpitaux, 1902, n° 137, p. 1347).



UN CAS DE NEUROFIBROMATOSE
à plusieurs années de distance.

(Touche)

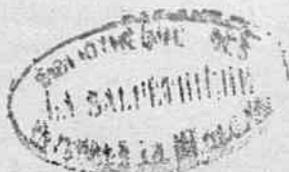
BIBLIOTHÈQUE
MUSEUM
HISTOIRE NATURELLE
MUSEUM

NEUROFIBROMATOSE GÉNÉRALISÉE

PAR

TOUCHE

(d'Orléans).



Les photographies ci-contre, qui représentent un cas de neurofibromatose généralisée observé à plusieurs années de distance, peuvent avoir un intérêt iconographique documentaire.

Voici, brièvement résumée, l'observation :

OBSERVATION (Pl. X).

X., âgé d'une soixantaine d'années, exerçait la profession de cultivateur.

Rien à noter dans ses antécédents. Parents bien portants, pas de tares nerveuses.

Le malade a fait quatre années de service militaire sans être jamais arrêté.

A vingt-cinq ans, apparut une maladie qualifiée par lui de rhumatisme. Il éprouva de violentes douleurs et dut garder le lit plus d'un an. Mais la guérison fut complète et le malade put reprendre sa profession.

Il se maria et eut plusieurs enfants qui vivent encore et qui sont normaux. Certains ont eu même déjà des enfants bien portants.

Entre 25 et 30 ans, le malade constata l'apparition sur la peau du tronc de petites tumeurs molles, réalisant les caractères d'un molluscum pendulum. Ces petites tumeurs ne dépassaient pas la racine des membres. Seule l'une d'elles se développa sur le sommet de la tête au niveau d'une cicatrice du cuir chevelu.

Pendant trente ans, lentement, progressivement ces tumeurs augmentèrent de volume et de nombre, sans du reste gêner en rien le malade, car elles étaient tout à fait indolores.

Vers l'âge de 50 ans, le malade fut atteint de hernie et entra à l'Hôtel-Dieu d'Orléans pour subir la cure radicale.

L'opération eut des suites très simples ; la cicatrisation fut rapide et complète et on ne remarqua pas ultérieurement de tumeurs sur la cicatrice opératoire.

C'est à cette époque que remontent les premières photographies, les autres montrent l'état du malade cinq ou six années plus tard. Il avait toujours existé une certaine pigmentation de la peau ; cette pigmentation augmenta dans les dernières années, atteignant surtout les plis articulaires, mais il n'y avait pas parallélisme entre la pigmentation d'une région et le nombre et le volume des tumeurs.

Le malade entra à l'hôpital général, comme vieillard, sans s'être jamais plaint d'aucun symptôme rattachable à son affection. Il était d'intelligence normale, d'humeur paisible, sans trace de rien d'insolite dans ce psychisme.

Le malade succomba dans l'épidémie de grippe de 1910. L'examen macroscopique des centres nerveux fut négatif. On trouva de l'infiltration tuberculeuse des deux sommets pulmonaires ; on outre, à gauche la plèvre très épaissie contenait dans sa cavité un peu de liquide séro-sanguinolent. Les ganglions mésentériques étaient augmentés de volume et l'on voyait à la surface de l'intestin de petits nodules probablement tuberculeux.

La capsule de la rate était très épaissie et farcie de nodules cartilagineux.

En somme, abstraction faite des lésions cutanées, l'autopsie nous fournissait les pièces d'une tuberculose banale.

DEUX CAS DE PSEUDO-TUMEUR CÉRÉBRALE : MÉNINGITE SÉREUSE ET HYDROCÉPHALIE ACQUISE.

PAR

G. MARINESCO et M. GOLDSTEIN

(de Bucarest).

Dans les derniers temps, les cas qui offrent un complexus symptomatique justifiant le diagnostic de tumeur cérébrale, mais où plus tard la marche de l'affection ou l'autopsie même sont venues démentir ce diagnostic, se sont multipliés. De tels cas, assez variables comme substratum anatomo-pathologique, sont généralement désignés, à l'exemple de Nonne (1), sous le nom de pseudo-tumeur cérébrale. Ce terme, qui n'est pas satisfaisant, trouve cependant son utilité en clinique. Depuis quelques années, on tend à isoler du groupe des pseudo tumeurs cérébrales les cas où on peut porter le diagnostic pathogénétique. Ce sont surtout ceux de méningite séreuse et d'hydrocéphalie.

Récemment nous avons eu l'occasion de suivre deux malades chez lesquels nous avons cru tout d'abord avoir affaire à une tumeur du cerveau chez l'un et du cervelet chez l'autre. Pour le premier, la marche de la maladie, chez le second l'examen microscopique du liquide céphalo-rachidien, nous ont mis sur la voie d'un diagnostic exact. Chez tous les deux il s'agit de la méningite séreuse, affection assez bien connue depuis les travaux de Quincke (2). Ces cas nous paraissent d'autant plus intéressants qu'ils offrent un contraste comme localisation du processus inflammatoire. Dans le premier, la méningite séreuse a siégé à la surface du cerveau, dans le second à la base et dans les ventricules, donnant lieu à une hydrocéphalie considérable qui a causé le dénouement fatal par les phénomènes de compression.

(1) M. NONNE, *Ueber Fälle von Symptomencomplex « Tumor cerebri » mit Ausgang in Heilung (Pseudotumor cerebri). Ueber letal verlaufene Fälle von « Pseudotumor cerebri » mit Sektionsbefund.* Deutsche Zeitschrift für Nervenheilkunde, vol. XXVII, n° 3-4.

(2) H. QUINCKE, *Ueber Meningitis serosa.* Volkmann's Sammlung klinischer Vorträge, 1893, n° 67; *Ueber Meningitis serosa und verwandte Zustände.* Deutsche Zeitschr. f. Nervenheilk., vol. IX, 1897.

Voici les observations de ces deux cas :

OBSERVATION I.

H. B...., 37 ans, marié, employé dans un magasin de confections pour hommes.

Antécédents héréditaires et collatéraux. — Son père s'est suicidé par empoisonnement. Sa mère est bien portante. Il a un frère et deux sœurs tous en bonne santé. Sa femme a avorté 3 fois, mais toujours à l'aide de différentes manœuvres abortives, ne voulant pas avoir d'enfants.

Antécédents personnels. — Il a eu à l'âge de 22 ans une blennorrhagie, il nie d'une manière absolue la syphilis et l'alcoolisme dans ses antécédents. Il ne fume pas. Garçon de magasin étant encore enfant. Depuis quelques années il souffre souvent de maux de tête, quelquefois intenses, le plus souvent supportables. Ces maux de tête sont localisés fréquemment à la moitié gauche du crâne.

Historique de la maladie. — Quelques jours avant de tomber malade il a eu un choc psychique. Des clients mécontents de ce qu'on leur avait refusé l'échange d'un paletot commencèrent une querelle avec le patron du magasin, qui dégénéra en voies de fait. Il est venu à l'aide de son patron, sans avoir été frappé, mais il a été très émotionné et fort troublé de cette scène, il a eu des maux de tête.

Quelques jours après, le soir du 20 novembre 1910 il revient à l'heure habituelle de son magasin et pendant qu'il dinait, il sent des mouvements convulsifs dans les muscles du côté droit de la face. Alarmé, il veut quitter la table, il se lève, mais après un pas ou deux, les convulsions se communiquent au membre supérieur droit, avec lequel il a l'air de se frotter le côté antéro-latéral du thorax. Après quelques instants le membre inférieur droit est également pris par les mouvements convulsifs et le malade tombe par terre.

Les convulsions se généralisent, ayant tous les caractères d'une attaque d'épilepsie, elles persistent pendant une minute à peu près. Le malade est mis au lit, il revient peu à peu sans se rendre compte de ce qui s'est passé.

Un médecin appelé d'urgence lui prescrit une potion bromurée qu'il continue à prendre encore le second jour, quoiqu'il se sente assez bien et il s'en retourne au magasin.

Le second soir l'accès convulsif se répète, en commençant de la même manière que le soir précédent, avec la différence qu'il a plusieurs accès subintrants à l'intervalle de quelques minutes. L'un de nous (M. le professeur Marinesco) appelé, institue un traitement bromuré anti-épileptique. Le malade reste au lit, il a des maux de tête très intenses et des vertiges.

La céphalalgie augmente, localisée dans la région fronto-pariétale gauche. Des analgésiques (un mélange de pyramidon, bleu de méthylène, etc.) n'ont pas d'effet calmant.

Le malade est très prostré, il gémit, il se plaint de ses maux de tête, il prend avec difficulté les aliments qui consistent en du lait et de la soupe. Il

est constipé. Son état s'aggrave et le 24 novembre, en l'examinant de nouveau nous constatons :

Le malade est de constitution faible, le tissu adipeux et musculaire peu développé. Il porte continuellement sa main gauche au côté douloureux de la tête, il gémit, et quoique un peu obnubilé et parlant avec difficulté, il se plaint de maux de tête insupportables. Il a vomi les aliments pris le soir précédent. Le membre supérieur droit est parésié, il ne peut exécuter avec que des mouvements limités, ni le soulever au-dessus de la tête. Le langage est à peine intelligible, le malade présentant des troubles aphasiques. Le membre inférieur droit est également faible, les réflexes rotuliens sont exagérés, surtout du côté droit. L'excitation de la plante droite produit l'extension du grand orteil mais pas d'une manière constante. Le malade peut rester debout et même faire quelques pas mais il se plaint de vertige, il oscille, de sorte que si on ne le soutient pas il tombe vers le côté droit.

Le jour suivant les symptômes cérébraux se sont aggravés encore. La céphalée persiste avec des exacerbations qui le font gémir et elle est localisée toujours à la même région du crâne. Les troubles aphasiques et la paralysie du côté droit ont augmenté. Il vomit tout ce qu'on lui donne. Ayant en vue ces symptômes nous mettons le diagnostic de tumeur cérébrale.

Un confrère appelé en consultation par la famille du malade est d'opinion qu'on essaie un traitement antisiphilitique. Le 26 novembre on commence à lui faire des injections avec du bibromure de mercure, tous les deux jours une injection de 0,03 centigr.

Le mauvais état du malade progresse encore. Il ne peut plus parler du tout ; les membres du côté droit sont complètement paralysés, les réflexes tendineux très diminués, pas de Babinski. Les pupilles sont égales et réagissent à la lumière. Le malade laisse sous lui l'urine et les matières fécales. Il gémit continuellement, sa figure exprime la souffrance. Les vomissements sont moins fréquents.

30 novembre. — La température normale jusqu'à présent, montre de légères élévations, surtout vers le soir, quand le thermomètre indique de 37°8 jusqu'à 38°5. Le malade est complètement inconscient, il ne remue plus les membres du côté gauche. Il ne peut plus être nourri à cause des troubles de la déglutition. Jusqu'à présent le malade était alimenté avec du lait qu'on lui administrait avec la cuiller ; quant le liquide arrivait dans la gorge, faisait inconsciemment le mouvement de déglutition. A présent le lait reste dans la gorge et suit les mouvements de la respiration, qui est stertoreuse. Pour prévenir l'asphyxie, l'alimentation par la bouche doit être complètement supprimée. Le malade est congestionné à la face, les artères temporales sont dilatées et pulsatives. On lui applique un emplâtre vésicant à la nuque.

31. — L'état du malade parait être meilleur, il a ouvert les yeux et il a pu prendre quelques cuillers de lait. Il reste toujours inerte et on le retourne avec difficulté pour lui faire les injections mercurielles.

5 décembre. — L'état du malade commence à s'améliorer malgré que le

mouvement fébrile persiste. Il est toujours gâteux, mais l'obnubilation intellectuelle est moins intense.

7. — L'amélioration est assez appréciable, le malade commence à remuer avec ses membres et à parler, mais toujours dans le jargon aphasique. Il demande le vase pour uriner. Il déglutit assez bien son lait qu'il peut prendre directement du verre. Il continue à se plaindre de sa céphalée, mais celle-ci semble céder aux analgésiques (pyramidon et lactophénine). La température revient à la normale et la convalescence commence.

9. — Le malade se plaint de vertige et de temps en temps de maux de tête assez intenses. Il peut faire quelques pas, mais la démarche est peu sûre de sorte que si on ne le soutient pas il tombe. L'aphasie a complètement disparu, de même que la paralysie, pourtant la force musculaire du côté droit est moindre que celle du côté gauche.

11. — Le malade va beaucoup mieux, il ne se souvient en rien de ce qui s'est passé pour lui, à partir du soir de sa seconde attaque convulsive.

15. — L'amélioration est considérable. Le malade peut sortir en ville et descendre tout seul l'escalier de sa demeure. On cesse les injections mercurielles élevées au nombre de 10. Parfois, il a encore des maux de tête, mais qui cèdent au pyramidon. Les troubles de la parole ont disparu, le malade est au contraire très loquace et plaisante volontiers en opposition avec son caractère habituel qui est taciturne et timide.

4 janvier 1911. — Le malade complètement guéri reprend ses occupations au magasin.

15. — Réaction de Wassermann négative.

30. — Le malade est venu le soir du 27 janvier de son magasin en se plaignant de maux de tête. La céphalée s'accroît rapidement et le malade tombe en prostration. On constate de la faiblesse et de la parésie dans les membres du côté gauche. Léger mouvement fébrile : 37°6. Le malade est congestionné et agité. On reprend les injections mercurielles.

1^{er} février. — L'état de prostration a diminué et le malade se plaint de sa céphalée qu'il localise cette fois nettement du côté droit de la tête. Il souffre de l'insomnie et il délire surtout pendant la nuit. Il a la sensation qu'on le soulève avec son lit, il croit avoir une barre de fer sous son édredon et il tâtonne avec la main pour se convaincre de son existence. Pendant la journée les hallucinations sont moins vives et il peut encore être convaincu par les siens que ce sont des sensations fausses.

3. — Son état empire rapidement. Il se produit une hémiplegie gauche complète. La céphalée est très intense, il tombe de nouveau en prostration complète et en gâtisme. On lui applique de nouveau un emplâtre vésicant.

5. — Son état commence de nouveau à s'améliorer.

8. — L'hémiplegie gauche, la prostration et la céphalée ont beaucoup diminué, mais les hallucinations ont augmenté en intensité et se sont accompagnées d'un délire de persécution. Il croit qu'une belle-sœur qui le soigne lui fait des sortilèges, que son lit exécute pendant la nuit des mouvements

d'ascension jusqu'au plafond et ensuite de descente, ce qui, naturellement, l'empêche de dormir.

Le premier jour, il se maîtrise et ne communique ses doutes qu'à ses parents, de sorte que c'est la famille qui attire notre attention sur ces troubles mentaux, pendant que le malade nous les cache. Il parle avec nous très rationnellement, mais nous nous apercevons qu'il est préoccupé, méfiant, et à un moment donné, pendant notre visite, il prie l'un de nous de mettre la main sur son édreon et de lui dire si nous ne sentons pas là un morceau de fer. La démarche est peu sûre, titubante, si on ne le soutient pas, il tombe.

9. — Le malade ne peut plus se maîtriser, et pendant la visite médicale sa face se congestionne brusquement, il commence à pleurer et nous dit qu'il ne peut plus supporter ses souffrances, qu'il est indispensable que nous sachions tout ce qu'on lui fait et que s'il s'est tu jusqu'à présent, c'est qu'il avait honte de raconter à des personnes étrangères tout le mal qu'il supporte de la part de ses parents qu'il aime cependant beaucoup. Sa belle-sœur, dit-il, lui fait des sortilèges pour se venger du fait qu'au lieu de s'être marié avec elle, il a épousé sa sœur ; que pendant la nuit, il est soulevé avec le lit et jeté en l'air comme une balle, que pendant la nuit dernière il a été même soulevé avec toute la maison et transporté ailleurs, que la maison fut soulevée très haut à plusieurs reprises, qu'il se passe des choses bizarres autour de lui. Un vase avec des fleurs artificielles qui reste au coin d'un garde-robe s'est transformé pendant la nuit en une tête d'homme qui remuait, etc.

Nos exhortations le tranquillisent un peu ; à certains moments, ces troubles ont des périodes d'exacerbation. Sa famille reconnaît d'avance leur venue par le fait que le malade commence à s'agiter et que sa face se congestionne.

19. — Les troubles paralytiques ainsi que la céphalée ont disparu presque complètement, le malade peut marcher, mais son délire a beaucoup augmenté, il est très agité, il veut partir et il demande avec insistance ses effets pour s'habiller car il ne peut plus supporter ce qu'on lui fait chez lui. Il ne cache plus à personne son délire et ses doutes. Il nous raconte qu'en se réveillant le matin il a remarqué qu'on lui a changé le papier des murs de sa chambre, dont les fleurs bleues auparavant, sont devenues grises. Pendant la nuit il a été transporté ailleurs avec la maison tout entière. Sa femme, qu'il aime tant, raconte-t-il en pleurant, le trahit. Tous ses parents sont contre lui et il ne sait pas pourquoi, car il n'a fait de mal à personne d'entr'eux. Il n'accuse plus de maux de tête. Il souffre de l'insomnie malgré une potion de chloral et de bromure.

21. — Son délire s'exagère encore de sorte qu'il devient menaçant pour ses proches. Il veut s'enfuir de chez lui et il veut frapper ceux qui cherchent à l'empêcher, de sorte que sa famille demande son internement à l'hôpital. Le malade accepte d'entrer dans le service de la clinique des maladies nerveuses de l'hôpital Pantélimon, seulement pour quitter sa maison, car auparavant il refusait l'internement que nous lui avons proposé. Il s'habille en pleurant pour aller à l'hôpital, et il nous prend comme témoins de ce qu'il possède car il est sûr qu'on va lui prendre tout pendant son absence.

22. — Examiné à l'hôpital on note : rien d'important au point de vue somatique. Les pupilles sont égales. Le réflexe pupillaire est conservé à la lumière et à l'accommodation, mais la réaction est un peu lente. Les réflexes tendineux et cutanés sont normaux. La mobilité est conservée. Du côté de la sensibilité subjective le malade dit qu'il se produit comme un brouillard devant son œil droit quand il fait un effort, par exemple quand il serre le dynamomètre. Il n'a pas de vertige et seulement de légers maux de tête.

La sensibilité objective et la démarche sont normales.

Etat psychique. — Le malade ne se souvient pas tout à fait de ce qui s'est passé pour lui dans les derniers temps, il ne sait pas exactement la date du mois, interrogé il dit que c'est le 9 mars 1914. Il raconte volublement toutes les misères qu'on lui a faites chez lui, comment il a été soulevé avec son lit, avec la maison, comment on lui a changé la couleur du papier des murs, et tout cela à cause des sortilèges de sa belle-sœur. Il discute ses hallucinations, il dit que nous n'y croyons pas, qu'il sait que nous rions de lui, car les hommes de science sont ainsi qu'ils ne croient pas aux sortilèges. Lui non plus, dit-il, n'y croyait pas auparavant et qu'il riait des autres, mais s'il nous était arrivé tout ce qui lui est arrivé à lui, nous y croirions également. La preuve ajoute-t-il qu'on lui a fait des sortilèges c'est qu'on l'a laissé tranquille cette nuit qu'il a passée à l'hôpital et qu'il a assez bien dormi. Pourtant l'infirmière nous dit qu'il est descendu plusieurs fois de son lit, qu'il est allé jusqu'aux lits des autres malades et qu'il a été un peu agité.

Le calcul mental est bon : $7 + 8 = 15$, $9 + 8 = 17$, $9 + 6 = 15$, $15 + 17 = 32$, $18 + 19 = 37$.

24. — Son état psychique s'est beaucoup amélioré, il croit encore tout ce qui lui est soi-disant arrivé chez lui, pourtant il écrit des lettres affectueuses à sa femme, en la priant de lui envoyer différents objets. Il n'a plus le délire de jalousie.

On lui pratique une ponction lombaire qui donne sortie à un liquide clair, sous pression moyenne. Centrifugé et examiné au microscope on constate une lymphocytose très abondante. La réaction des globulines est négative. Il accuse une forte céphalée après la ponction lombaire.

3 mars. — L'état psychique du malade s'est amélioré progressivement et depuis quelques jours il ne présente plus rien d'anormal. Il écrit à sa femme et à ses parents des lettres affectueuses en les priant de venir le prendre, car étant tout à fait guéri il ne veut plus rester à l'hôpital, ne pouvant pas supporter la vue des autres malades. Il a gardé le souvenir de son ancien délire et il reconnaît que ces idées et ces sensations lui doivent être venues à la suite de sa maladie cérébrale. Il n'a plus de la céphalée, il s'oppose à une nouvelle ponction lombaire. Il quitte l'hôpital.

Il consulte encore de temps en temps l'un de nous et il suit dans un établissement public une cure légère d'hydrothérapie, de plus, il prend une potion contenant du glycérophosphate de soude et du bromure de potassium. Il a repris ses occupations au magasin.

16. — Il commence à souffrir de nouveau de ses maux de tête, qui deviennent de plus en plus intenses et ne cèdent plus aux analgésiques.

20 mai. — Le malade est de nouveau en état de prostration, il gémit et porte continuellement la main à la tête. Il ne répond qu'avec difficulté, en se plaignant de ses maux de tête.

22. — L'état de prostration persiste, le malade est congestionné à la face, il gémit et il présente de temps en temps des tressaillements dans le membre supérieur gauche.

23. — L'état de prostration est beaucoup plus intense, il gémit continuellement et il ne répond plus aux interrogations. Le membre supérieur du côté gauche, surtout les doigts et les muscles de l'avant-bras, sont le siège de tressaillements continus.

24. — Il s'est produit une hémiplegie gauche complète, l'état de prostration et d'inconscience persiste.

Le malade reste dans cet état pendant quelques jours ; après quoi, il s'améliore peu à peu, l'hémiplegie disparaît et le malade se rétablit complètement. Il part pour Campulung, station climatérique, où il reste pendant deux mois en suivant une cure d'hydrothérapie. De retour, il reprend ses occupations au magasin.

16 novembre 1911. — Nouvelle récurrence, le malade se plaint de la céphalée et commence à présenter de nouveau des troubles psychiques.

OBSERVATION II

C. V., 17 ans, étudiant à l'École des Arts et Métiers.

Antécédents héréditaires. — Son père est bien portant, sa mère se plaint de temps en temps de maux de tête. Ils ont été 6 enfants dont 4 sont en vie. L'un est mort à l'âge de 3 mois, probablement à la suite d'une coqueluche. Un autre est mort à l'âge de 20 ans, tué avec une arme à feu. Les autres trois sont sains.

Antécédents personnels. — Il a souffert pendant plusieurs années de fièvres palustres. Il n'a pas eu d'autres maladies. Il est né et s'est développé normalement, il a marché et parlé de bonne heure. Il n'a pas eu de maux de tête.

Les fonctions génitales semblent être normales. Il a des érections. Il dit n'avoir jamais eu des rapports sexuels. Il nie la masturbation.

Il a fait deux classes d'un lycée et puis il a été interne à l'École des Arts et métiers où il a suivi les cours. Il n'est jamais resté répétant, dans la dernière classe, il obtint même une prime.

Historique de la maladie actuelle. — Sa maladie date du mois de mai 1910, elle a eu un début brusque. Dans la nuit, il est pris d'une céphalée violente avec des vomissements bilieux. Il reste au lit pendant deux jours après quoi ces troubles ont cessé, sauf les maux de tête qui persistent. Le médecin de l'école consulté a attribué la céphalée au surmenage et lui a conseillé de prendre un congé, ce qu'il a fait.

Retourné à la maison, les maux de tête deviennent de nouveau plus intenses,

les vomissements se répètent également presque journellement. Les vomissements accompagnaient les exacerbations des maux de tête, sans se compliquer de la nausée.

Pendant ce temps, il se sentait épuisé, il se fatiguait très vite et était incapable de tout travail.

Ces symptômes ont persisté, tantôt plus prononcés, tantôt plus atténués jusqu'en septembre, c'est-à-dire jusqu'au moment où son état a empiré avec l'apparition de symptômes nouveaux.

La céphalée persiste avec la même violence, sans avoir un siège fixe. Elle occupe tantôt la région frontale, tantôt la région occipitale. Il survient en outre, une sensation intense de vertige. Celui-ci se manifestait surtout quand le malade passait de la position couchée à la station verticale. Les objets fuyaient devant ses yeux sans pouvoir préciser dans quelle direction. Sa démarche devient incertaine. Il marche en zig-zag de sorte que ceux qui le voyaient disaient qu'il était ivre. La fatigue survenait très promptement et il était forcé de s'arrêter de temps en temps. L'apathie et la somnolence se sont accentuées. Son père nous dit qu'il a changé beaucoup comme état psychique. Il était autrefois vif et loquace, depuis le dernier mois, il est taciturne, il n'est plus capable d'aucun effort intellectuel, son intelligence est réduite.

Cet état continuant à s'aggraver, son père l'amène à Bucarest dans le service de clinique des maladies nerveuses, le 2 octobre 1910.

Etat présent. — A l'entrée dans le service on constate : Le malade est de constitution robuste. Le tissu adipeux et musculaire est assez développé pour son âge. Son facies est peu expressif, le regard trouble, de temps en temps il fait une grimace provoquée par la céphalée qui a des exacerbations sous forme d'élançements douloureux très vifs.

Il reste couché dans le décubitus latéral de préférence sur le côté droit.

A l'examen, on trouve tous les symptômes du syndrome cérébelleux, sans qu'ils soient cependant tous bien nets. La céphalée est permanente, sous forme d'élançements douloureux. Il dit avoir la sensation comme si un clou pénétrait dans son crâne. D'autres fois, c'est comme si quelqu'un lui faisait des raclages dans la tête. Au point de vue du siège, il ne peut pas préciser en quel point la douleur est plus vive. Il dit qu'elle est également fréquente dans la région frontale, comme dans la région occipitale.

Par la percussion, on ne constate pas un endroit plus sensible sur le crâne.

Les vomissements semblent être devenus plus rares pendant les derniers temps. Il dit que depuis un mois il n'a plus rendu. Auparavant, il vomissait fréquemment, ensuite une fois par semaine. Les vomissements n'étaient pas accompagnés de la nausée et survenaient brusquement. Ils se produisaient pendant les exacerbations de la céphalée et étaient surtout bilieux, rarement alimentaires.

Les vertiges persistent encore à présent, surtout quand il passe de la position couchée à la station verticale. Il a continuellement la sensation que les objets fuient devant ses yeux.

La force musculaire a beaucoup diminué. Il se fatigue promptement. Il ne

peut pas marcher sur une distance de plus d'un kilomètre. La marche est titubante. Il fait de petits pas irréguliers en suivant une ligne en zig-zag. Ces troubles sont plus manifestes quand le malade est fatigué. Dans ce dernier cas, il a en outre la tendance de tomber en avant, de sorte qu'il est contraint de presser le pas et de s'appuyer sur la pointe des pieds. Quand il reste debout il ne peut pas garder pendant longtemps l'équilibre, cela lui fatigue la région lombaire et il tombe sur le dos. Quand on lui demande de se soulever du décubitus en tenant les bras croisés sur la poitrine, il est forcé de soulever les membres inférieurs jusqu'à une hauteur d'environ 30 centimètres pour pouvoir exécuter ce mouvement.

La vue a beaucoup diminué. L'examen ophtalmoscopique pratiqué par M. le professeur Stanculeanu montre de la stase papillaire des deux côtés. Les objets qu'il regarde lui semblent être mobiles, animés de vibrations. Quand il regarde des objets plus lointains il les voit doubles.

Les mouvements des globes oculaires sont libres mais il présente une légère parésie des deux muscles droits externes, ce qui lui provoque un léger strabisme convergent, un peu plus accusé du côté gauche. Il n'a pas de rétrécissement du champ visuel.

L'ouïe est conservée. Quelquefois il a des bourdonnements dans les oreilles.

Le malade présente des troubles sphinctériens. Pendant la journée les mictions sont souvent difficiles, il est obligé de faire des efforts pour uriner. Pendant la nuit il a fréquemment de l'incontinence, surtout quand il est fatigué. La défécation est souvent très impérieuse de sorte qu'il n'a pas le temps d'arriver jusqu'au cabinet. Le malade dit avoir observé que dans les derniers temps sa mémoire a diminué. Ce fait s'observe aussi pendant l'examen, le malade oublie en effet de donner des renseignements sur des choses qui lui sont arrivées un jour avant. Son intelligence semble être réduite, il reste impassible vis-à-vis de son état, et est distrait par des faits insignifiants qui se passent autour de lui, il a l'air ahuri, il rit très facilement.

La sensibilité objective est conservée.

Les réflexes rotuliens sont diminués.

Les réflexes achilléens sont normaux.

Les réflexes tricipitaux sont très faibles, à peine perceptibles.

Les réflexes cutanés sont exagérés. L'excitation de la plante des pieds provoque une flexion brusque dorsale du pied et la rétraction du membre inférieur tout entier. Il ne se produit pas le signe de Babinski.

Le réflexe crémastérien est exagéré, en même temps que l'ascension du testicule il se produit la flexion de la cuisse sur le bassin. Les réflexes abdominaux sont exagérés.

20 octobre 1910. — On pratique une ponction lombaire qui laisse sortie à un liquide clair sous forte pression. L'examen du liquide montre une lymphocytose très abondante. Les lymphocytes présentent en majorité le protoplasma coloré en rouge intense à la suite de la double coloration à l'hématoxiline-éosine. La réaction des globulines est positive

5 novembre. — Depuis quelque temps l'intensité de la céphalée a beaucoup augmenté. A 6 heures du soir le malade tombe dans un état d'inconscience à la suite de l'exacerbation de la céphalée. Il présente un état comateux, avec la tête fléchie en arrière. On lui fait une ponction lombaire et on lui extrait 20 centimètres cubes de liquide céphalo-rachidien. Dix minutes après le malade revient peu à peu à lui, en se plaignant de maux de tête insupportables. Il a eu pendant ce temps des vomissements continuels.

6. — A la suite de la ponction lombaire l'état du malade s'est amélioré. La céphalée est moins intense. L'état général est meilleur.

11. — La force dynamométrique est de 85 à droite, de 75 à gauche.

12. — La céphalée a repris son intensité et le malade reste comme d'habitude courbé sur le côté droit en gémissant et en poussant de temps en temps des cris provoqués par les élancements douloureux de sa tête. Le malade tient la tête rejetée en arrière et il ne peut la rapporter en avant qu'avec beaucoup de difficulté.

15. — 2 heures de l'après-midi.

La céphalée qui a été très intense pendant le matin, détermine une nouvelle attaque d'état comateux, ces attaques se sont répétées fréquemment ces derniers temps, toujours pendant les exacerbations très fortes de la céphalée. A cette heure-ci le malade se trouve dans un état d'inconscience complète, dans le décubitus latéral gauche, la tête rejetée en arrière, en extension forcée. La respiration, par minute, est bruyante. Le pouls fréquent et faible. La face est congestionnée, les paupières sont entr'ouvertes, les pupilles sont dilatées et les conjonctives injectées. Il n'a pas présenté de convulsions et reste complètement immobile.

Le malade revient à lui après une injection d'éther, en disant la voix éteinte : oh, comme j'ai mal à la tête ! On lui fait une ponction lombaire et on lui retire 15 centimètres cubes de liquide céphalo-rachidien. Son état ne s'améliore pas et à 6 heures de l'après-midi il succombe.

A l'autopsie, le cerveau, à l'ouverture du crâne, proémine à cause de la tension intérieure. Les vaisseaux sont congestionnés et les circonvolutions aplaties et effacées à cause de la compression. A la base, on voit, en arrière du chiasma du nerf optique, l'infundibulum proéminent et ayant l'aspect d'un kyste. Les ventricules latéraux sont très dilatés, on n'y voit pas macroscopiquement des lésions épendymaires ou choroïdiennes.

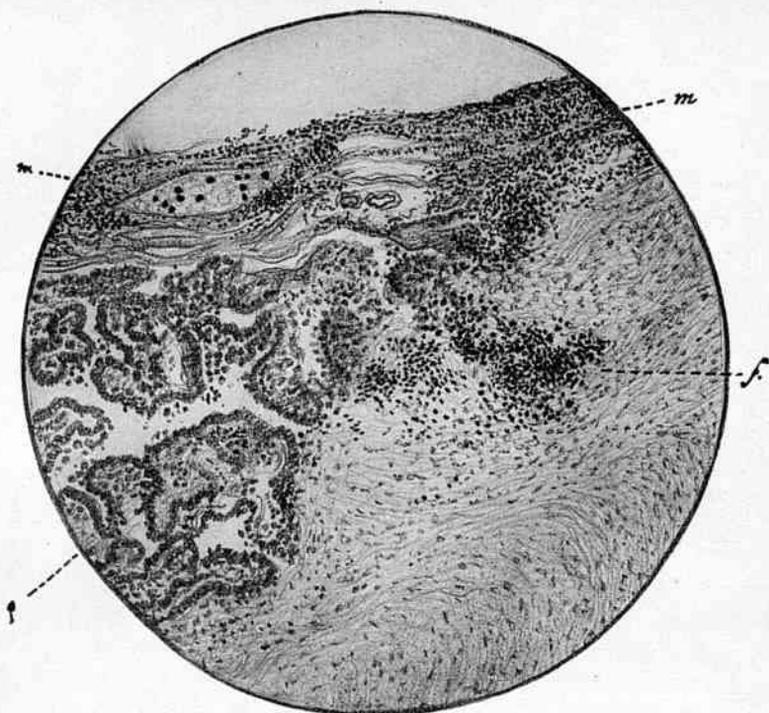
Le quatrième ventricule est également très distendu, de sorte que son plancher est constitué par une membrane faisant l'impression d'un kyste.

L'hypophyse, le chiasma du nerf optique, la protubérance, le bulbe et même le cervelet sont aplatés.

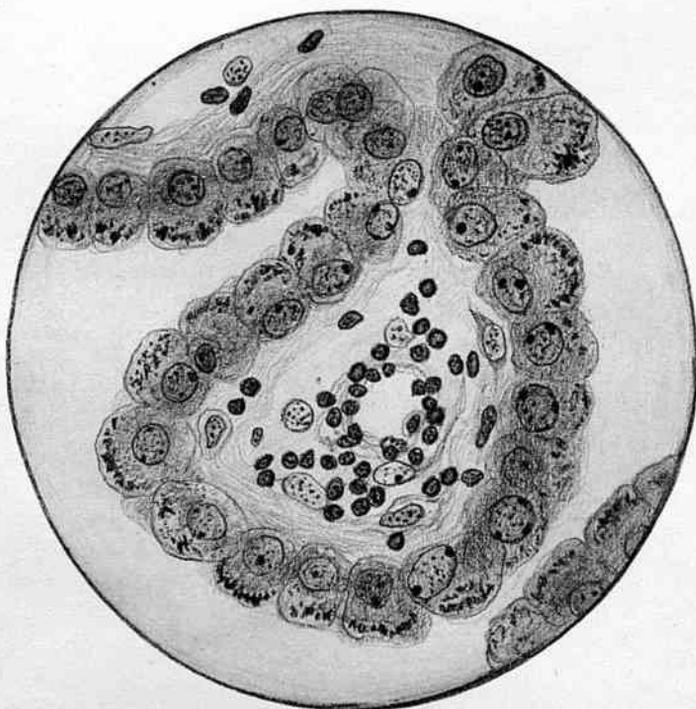
Les méninges de la convexité ont l'aspect normal. Ceux de la surface inférieure du cervelet, malgré qu'ils se détachent facilement, sont pourtant épaissis et lactescents.

Rien d'anormal dans les autres organes.

Au microscope, on constate que les circonvolutions de la convexité ainsi que les méninges correspondantes ne présentent pas des lésions appréciables. La



A



B

DEUX CAS DE PSEUDO-TUMEURS CÉRÉBRALES
Méningite séreuse et hydrocéphalie acquise.
(Marinesco et Goldstein)

A. — Section du Bulbe, plancher du IV^e ventricule. — *m m*, méninges enflammées. — *p*, plexus

RES
MARINESCO ET GOLDSTEIN

pie-mère de ces régions n'est pas infiltrée sensiblement et les cellules nerveuses semblent normales. A la base du cerveau ainsi que dans les ventricules les choses changent d'aspect, l'inflammation y étant assez manifeste. Les lésions méningitiques sont beaucoup plus intenses dans le voisinage de l'infundibulum. La pie-mère y est très épaissie, mais l'infiltration n'est pas régulière, par endroits elle est considérable, à d'autres elle est insignifiante. L'épendyme est également enflammée, surtout au voisinage des plexus choroïdes, lesquels adhèrent parfois à l'épendyme par des nodules inflammatoires. Le tissu nerveux sous-épendymaire est infiltré dans ces endroits. La substance cérébrale et bulbaire prend aussi part à l'inflammation, surtout dans les régions où la méningite et l'épendymite sont plus intenses. C'est ainsi que dans la partie postérieure des circonvolutions orbitaires, au voisinage du chiasma du nerf optique, nous avons trouvé un grand foyer d'encéphalite. De même dans le bulbe, sous le plancher du ventricule, là où le bulbe vient en contact avec les méninges et avec les plexus choroïdes infiltrés on voit de petits foyers multiples d'inflammation (Pl. XI). Les plexus choroïdes sont abondants, surtout dans le quatrième ventricule, et offrent l'aspect, décrit par tous les auteurs comme indice d'une hypersécrétion. Ils présentent en outre de l'infiltration lymphocytaire (Pl. XI).

Dans les méninges on trouve une infiltration diffuse et une autre nodulaire. Autour des vaisseaux, ainsi que dans leurs parois on voit des accumulations de lymphocytes et de cellules plasmatiques. A côté de ces formes cellulaires on voit des cellules grandes, avec un noyau qui présente peu de granulations basophiles, et possédant un corps protoplasmique. Ces cellules correspondent assez bien aux pseudo-plasmazellen de Papadia (1).

La méningite est encore très manifeste sur la face inférieure du cervelet, où la pie-mère enflammée pénètre dans les anfractuosités des circonvolutions, mais on ne constate pas des foyers inflammatoires dans la substance cérébelleuse même.

Nous n'avons trouvé nulle part des microbes.

Qu'il nous soit permis à présent d'aborder quelques questions que nos cas peuvent contribuer à élucider dans une certaine mesure.

En premier lieu le terme « pseudo-tumeur » nous semble utile, malgré que les cas ainsi désignés aient commencé à diminuer du fait qu'à présent on réussit mieux à préciser la cause des symptômes cérébraux, surtout dans les cas de méningite séreuse et d'hydrocéphalie acquise. Mais ces affections, quoique les plus fréquentes, ne sont pas les seules qui simulent une tumeur cérébrale et dans de tels cas il peut être question également de la syphilis cérébrale, de la thrombose des sinus. Saenger est même d'avis que certains ramollissements aigus, accompagnés d'hypertension et

(1) G. PAPADIA, *Le pseudoplasmacellule in alcune leucocitosi ed encefaliti sperimentali, con osservazioni sulla morfologia delle plasmacellule*. Revista di patol. nerv. e ment, 1910, n° 44, p. 670.

de stase papillaire, peuvent entrer dans le groupe de pseudo-tumeur. Mais en dehors de ceux-ci, il y a encore des cas, les seuls peut-être qui méritent le nom de pseudo-tumeur, où l'on ne trouve aucun substratum anatomopathologique. C'est ainsi que Nonne (1) a publié, entre autres, les observations de six malades, chez lesquels existait cliniquement le complexe symptomatique d'un néoplasme cérébral. Trois ont guéri et trois sont morts. A l'autopsie de ces derniers on n'a pas trouvé une hydrocéphalie ou des séquelles d'une méningite. Mais le plus souvent, on a affaire dans de tels cas avec une hydrocéphalie qui simule une tumeur de la fosse postérieure, or, si nous allons plus loin, c'est-à-dire à la cause la plus fréquente de l'hydrocéphalie acquise, nous arrivons à la méningite séreuse.

Un autre facteur qui peut simuler une tumeur cérébrale et auquel il faut donner quelque attention, est la méningite de la base. Finkelnburg et Eschbaum (2) ont trouvé parmi sept cas de pseudo-tumeurs, une fois cette dernière et une névrite des nerfs craniens comme cause du complexe symptomatique. Nous-mêmes nous avons eu l'occasion de soigner un malade qui avait présenté tous les symptômes d'une tumeur de la base : de la céphalée, des vomissements, l'atrophie des nerfs optiques, des phénomènes de compression de la part des nerfs craniens, etc. et à l'autopsie duquel nous avons trouvé une méningite syphilitique de la base.

Nous n'insisterons pas sur les différents processus pathologiques qui donnent naissance au tableau clinique d'une tumeur cérébrale, et nous nous limiterons aux deux causes qui ont provoqué les symptômes cérébraux chez nos malades. Dans le premier cas la méningite séreuse, dans le second l'hydrocéphalie consécutive, et à cette occasion nous dirons quelques mots sur les relations qui existent entre la méningite et l'hydrocéphalie.

Les manifestations cérébrales très intenses, les paralysies, l'aphasie, la fièvre, nous font penser que dans notre premier cas la méningite séreuse initiale s'est accompagnée d'un certain degré d'inflammation de l'écorce, c'est-à-dire d'une encéphalite. D'ailleurs il est très probable qu'un processus inflammatoire plus intense des méninges de la convexité se transmet aussi plus ou moins à la substance cérébrale. Ce fait a été vérifié par l'autopsie dans un cas de méningite séreuse par Raymond et

(1) M. NONNE, *Ueber Fälle von benignen Hirnhauttumoren; über atypisch verlaufene Fälle von Hirnabscess sowie weitere klinische und anatomische Beiträge zur Frage von Pseudotumor cerebri*. Deutsche Zeitschr. f. Nervenheilk., vol. XXXIII, 1907.

(2) FINKELNBURG et ESCHBAUM, *Zur Kenntniss der sogenannten Pseudotumor cerebri mit anatomischem Befund*. Deutsche Zeitschr. f. Nervenheilk., vol. XXXVIII, n° 4-2, 1909.

Claude (1), qui y ont trouvé des foyers circonscrits d'encéphalite miliaire. Dans un cas de Vrijdag (2) il y avait également une plaque d'encéphalite. Il semble donc que Muskens (3) a raison jusqu'à un certain point en admettant la participation de l'écorce cérébrale au processus inflammatoire et en intitulant ses cas : *encéphaloméningites séreuses*. D'ailleurs Oppenheim, dans son traité bien connu sur les maladies nerveuses, mentionne que les formes aiguës de méningite séreuse peuvent être accompagnées d'encéphalite aiguë non purulente, cette dernière donnant lieu à des symptômes en foyer.

La participation de la substance cérébrale semble être moins intense et moins fréquente dans les cas de méningite séreuse ventriculaire, quand les lésions se cantonnent seulement à ces régions. Mais dans ces cas la substance épendymaire est toujours plus ou moins atteinte, ce qui a fait admettre à certains auteurs que l'épendymite est la cause principale de l'hydrocéphalie.

Nous sommes dans une complète obscurité en ce qui concerne les causes qui ont provoqué l'apparition de la maladie dans nos deux cas. Le début brusque, sans aucune maladie infectieuse précurseur, n'est pas du tout un facteur pouvant contribuer à élucider l'étiologie de cette affection. Nous sommes des partisans convaincus de l'étiologie toxi-infectieuse de la méningite séreuse et des encéphalites, pourtant nos cas plaideraient en faveur de la théorie angio-neurotique de Quincke. En effet, dans notre premier cas, nous ne trouvons comme cause immédiate que le choc moral souffert quelques jours avant l'apparition de la maladie. Chez notre second malade nous ne trouvons que le surmenage et celui-ci n'est que problématique. Mais même dans de tels cas, nous sommes d'avis qu'on ne peut pas éliminer d'une manière absolue le rôle de certains éléments microbiens, le facteur angio-neurotique ne constituant qu'une cause favorable à la pénétration et au développement de l'agent toxique ou infectieux, microbes ou toxines qui se trouvent toujours à l'intérieur de notre organisme. Il y a des faits qui plaident pour la participation du système nerveux dans beaucoup d'états toxi-infectieux, d'autres organes, et les observateurs qui affirment que le plus souvent le méningisme de certaines maladies microbiennes est le résultat de la participation des méninges au processus morbide ont raison jusqu'à un certain point. Cela est d'autant

(1) RAYMOND et CLAUDE, *Méningite séreuse circonscrite de la corticalité cérébrale*. Semaine médicale, 8 décembre 1909.

(2) VRIJDAG, *Een geval van Pseudotumor cerebri met status epilepticus bij dreigenden doordelijken afloop, genezen door trepanatie*. Ned. Tijdschr. v. Gen. 1908, n° 10. Ann. in Neurologisches Centralblatt, 1909, p. 132.

(3) L. J. J. MUSKENS, *Encephalomeningitis serosa, ihre klinische Unterformen und ihre Indikationen*. Deutsche Zeitschr. f. Nervenheilk., vol. XXXIX, 1910.

plus probable qu'il paraît que les méninges sont atteintes même dans les cas où il manque de phénomènes nerveux. En effet, Liebermeister (1), parmi onze cas de pneumonie sans symptômes méningitiques et dont le système nerveux était macroscopiquement normal, a trouvé trois fois au microscope des lésions de méningite dans la moelle épinière. Le cerveau n'a pas été examiné.

La participation des méninges cérébrales semble certaine dans les maladies infectieuses où les symptômes cérébraux sont fréquents (fièvre typhoïde, exanthèmes aigus, la grippe, etc.). D'ailleurs les travaux d'Hausshalter et Thiry, Leroux et Concetti, Münzer, Mya, Netter, Parkes-Weber, Patel, Biedert, Heubner, etc., etc. démontrent l'importance des infections dans la production de la méningite séreuse. Münzer (2) est même d'avis que la théorie non-parasitaire de Quincke ne peut plus être soutenue.

La méningite séreuse prend une allure différente selon que le point de départ du processus inflammatoire est la face externe ou bien la base du cerveau. Naturellement qu'il peut exister toutes les formes intermédiaires, la méningite ne se limitant pas seulement à une seule région et qu'elle peut s'étendre à la fois à la convexité et à la base du cerveau, ou elle est constituée par des plaques diffuses. Quand elle se limite à la convexité cérébrale, comme cela doit s'être passé dans notre premier cas, ce sont des symptômes corticaux d'excitation qui prédominent : attaques d'épilepsie, tressaillements des muscles, tremblements et selon que l'écorce participe plus ou moins au processus inflammatoire il se produit des paralysies, des aphasies et des apraxies.

Quand c'est la base qui est atteinte, ce sont des symptômes de la part des nerfs craniens qui prédominent, spécialement ceux des nerfs optiques et oculo-moteurs. Mais dans ces cas vient s'ajouter un élément nouveau car l'inflammation, soit qu'elle se propage aux méninges ventriculaires, aux plexus choroïdes et à l'épendyme, soit qu'elle y débute, il se produit ou bien une stase de liquide céphalo-rachidien par suite de l'obstruction causée par le processus inflammatoire des orifices de Mouro ou de Magendie, ou bien une hypersécrétion de celui-ci et un nouveau facteur vient d'entrer en ligne : l'*hydrocéphalie*. C'est de cette manière que les choses ont dû se passer chez notre second malade. En effet, à l'autopsie nous avons trouvé une méningite de la base, plus accusée au cervelet et nous sommes d'avis que celle-ci a été le point de départ de l'*hydrocéphalie* consécutive. Dans cette localisation de la méningite séreuse ce sont

(1) G. LIEBERMEISTER, *Die Häufigkeit der Meningitis bei Pneumonie*. Munchener med. Wochenschr., n° 15, 15 avril 1909, p. 751.

(2) MÜNZER. Cite d'après OPPENHEIM in *Lehrbuch der Nervenkrankheiten*. IV^e éd. 1903, p. 945.

les symptômes de compression qui prédominent, de sorte que dans la majorité des cas on ne parle plus que de l'hydrocéphalie, la méningite séreuse n'intervenant plus que comme facteur causal.

L'hydrocéphalie consécutive à la méningite séreuse se produit de deux manières : 1° l'hydrocéphalie est d'origine mécanique, l'inflammation des méninges de la base ou de l'épendyme obstrue les orifices de communication des ventricules avec les espaces sous-arachnoïdiens et produit une stase de liquide céphalo-rachidien qui détend les ventricules et donne lieu à des phénomènes de compression ; 2° l'hydrocéphalie est produite par une hypersécrétion du liquide céphalo-rachidien, hypersécrétion due à l'extension du processus inflammatoire des méninges ou de l'épendyme aux plexus choroïdes. Plus rarement ce sont ces derniers qui sont primitivement atteints. Cette deuxième modalité de la production de l'hydrocéphalie à la suite de la méningite séreuse nous semble être beaucoup plus fréquente, car presque dans tous les cas la ponction lombaire donne passage à une grande quantité de liquide et sous une forte pression, ce qui prouve que la communication du liquide des ventricules avec les espaces sous-arachnoïdiens est libre.

Depuis quelque temps on a donné plus d'importance au rôle des plexus choroïdes dans la genèse de l'hydrocéphalie interne. La fonction sécrétoire de ces formations semble aujourd'hui indubitable. La nature glandulaire de l'épithélium des plexus choroïdes affirmée par Faivre (1) encore en 1854 a été depuis confirmée par les travaux de Findlay (2), Galeotti (3), Studnicka (4), Obersteiner (5), Pettit et Girard (6), Imamura Schinkicki (7), Loeper (8), Schläpfer (9), Francini (10), Engel (11), Yoshi-

(1) FAIVRE, Comptes rendus de l'Académie des Sciences, 1854.

(2) FINDLAY, *The choroid plexus of the lateral ventricles of the brain; their histology normal and pathological*. Journal of Neurology, 1897 et Brain, vol. XXII, part. 2, Sommer, 1899.

(3) GALEOTTI, *Studio morfologico e citologico della volta del diencefalo in alcuni vertebrati*. Riv. di patol. nerv. e ment., 1897.

(4) STUDNICKA, Anatomische Hefte. H. 48 ; 1900.

(5) H. OBERSTEINER, *Nervöse Centralorgane*, 1901, p. 652.

(6) PETTIT et GIRARD, *Processus sécrétoires dans les cellules de revêtement des plexus choroïdes des ventricules latéraux consécutifs à l'administration de la muscarine et de l'éther*. C. R. de la Soc. de Biol., vol. LIII, 1901.

(7) IMAMURA SCHINKICKI, *Beiträge zur Histologie des Plexus chorioideus des Menschen*. Obsteiner's Arbeiten, 1902.

(8) LOEPER, *Sur quelques points d'histologie normale et pathologique des plexus choroïdes de l'homme*. C. R. de la Soc. de Biol., s. du 18 juin 1904 et Arch. de méd. exp. et anat. pathol., 1904.

(9) SCHLÄPFER, *Ueber den Bau und die Funktion des Plexus chorioideus*. Ziegler's Beiträge, 1905, Festband für Arnold.

(10) FRANCINI, *Sulla struttura e la funzione dei plessi coroidei*. Lo Sperimentale, 1907, n° 4.

(11) ENGEL, *Ueber die Sekretionserscheinungen in den Zellen der Plexus chorioidei des Menschen*. Arch. für Zellforschung, vol. II, 1908.

mura (1), Biondi (2) et Pelizzi (3).

Pourtant, malgré cette longue liste d'auteurs qui ont étudié la structure, les fonctions et les lésions des plexus choroïdes, on n'a pas prêté suffisamment d'attention à l'état de ces derniers dans la méningite séreuse et dans l'hydrocéphalie. La description anatomo-pathologique des plexus dans de tels cas est le plus souvent très sommaire, surtout au point de vue microscopique. Dans ceux de date plus ancienne de méningite séreuse ou d'hydrocéphalie acquise, les cas d'Annuske (4) (1873), de Fr. Schultze (5) (1876), d'Huguenin (6) (1878), de Plehn (7) (1887), l'état des plexus choroïdes n'est pas mentionné. Mais dans presque tous il a existé une méningite de la base et l'épaississement de l'épendyme. Dans celui d'Oppenheim (1890) on trouve noté que l'épendyme et l'arachnoïde étaient épaissis au voisinage de l'infundibulum et que les plexus et la toile choroïde étaient œdémateux mais normaux. Dans les cas autopsiés de Quincke il n'est pas question de l'état des plexus mais seulement de la méningite et de l'épaississement de l'épendyme.

Claisse et Lévi (8), dans un cas d'hydrocéphalie interne extrême chez un enfant de trois ans, disent que le plancher des ventricules latéraux était normal, mais qu'à la place des plexus choroïdes on voit de chaque côté une formation plissée, ayant l'aspect d'une chenille. A l'examen microscopique les plexus ne présentent pas des modifications importantes, mais les auteurs les considèrent dans le sens d'une hypertrophie et ils sont d'avis que l'augmentation du liquide céphalo-rachidien doit être rapportée aux plexus hypertrophiés.

Haushalter et Thiry (9) ont examiné sept cas d'hydrocéphalie interne et un d'hydrocéphalie externe. Chez un enfant de six mois, hérédo-syphi-

(1) YOSHIMURA, *Das histochemische Verhalten des menschlichen Plexus chorioideus*. Arb. aus d. Wiener Neurol. Inst., vol. XVIII, n° 1, 1909.

(2) G. BIONDI, *Sulla fine struttura dell'epitelio dei plessi coroidei*. Arch. für Zellforschung, vol. VI, n° 3, 1911, p. 387.

(3) B. PELIZZI, *Experimentelle histologische Untersuchungen über die Plexus chorioidei (Adergeflechte)*. Folia neuro-biologica, vol. V, n° 4, 1911.

(4) ANNUSKE, *Die Neuritis optica bei Tumor cerebri*, Arch. f. Ophthalmologie, vol. XIX, n° 3, 1873.

(5) FR. SCHULTZE, *Zur Lehre von den secundären Degenerationen*. Centralbl. für med. Wissenschaften, 1876, n° 10 et *Die Krankheiten der Hirnhäuten und die Hydrocéphalie*, 1901, p. 231.

(6) HUGUENIN, *Entzündungen des Gehirns und seiner Häute*. in Ziemssens, Handb. der spec. path. et therap., vol. XI.

(7) F. PLEHN, *Beitrag zur Lehre von chron. Hydrocephalus*, Thèse de Kiel, 1887.

(8) CLAISSE et LEVI, *Etude histologique d'un cas d'hydrocéphalie interne*, Bull. de la Soc. anat. de Paris, mars 1897, n° 7.

(9) HAUSHALTER et C. THIRY. *Etude sur l'hydrocéphalie*. Revue de Méd., 1897, vol. XVII, p. 624.

litique, avec une hydrocéphalie intense, ils ont trouvé des modifications légères de la pie-mère et très intenses des plexus choroïdes. Dans la partie centrale de ceux-ci, le tissu conjonctif était développé, avec des vaisseaux très épaissis, entourés de cellules embryonnaires.

D'Astros et Léger ont noté dans l'hydrocéphalie, la présence de cellules rondes et l'élargissement des mailles des plexus choroïdes. Recklinghausen (1) dans l'un des cas d'hydrocéphalie chronique décrites par Rehn, considère comme cause principale de l'affection, un processus inflammatoire chronique de la toile et des plexus choroïdes : « une choroïdite chronique hyperplastique ».

Fr. Schultze dans son livre sur les maladies des méninges et sur l'hydrocéphalie, dans le chapitre relatif aux lésions anatomo-pathologiques de la méningite séreuse, dit que les plexus choroïdes sont ou normaux, ou hyperhémiques et tuméfiés. Plus loin (p. 215) en discutant l'état des méninges et des plexus choroïdes dans l'hydrocéphalie chronique interne congénitale il ajoute : dans une série de cas, on n'a rien trouvé d'anormal, mais dans ceux-ci on n'a pas le plus souvent donné attention aux plexus choroïdes ; dans d'autres, on a trouvé — surtout à la base du cerveau — un épaississement des méninges et des plexus. Lui-même a trouvé chez un enfant hydrocéphale qui, à deux mois et demi, avait fait une méningite aiguë et qui est mort à deux ans et neuf mois, la pie-mère de la base épaisse et lactescente. Les plexus choroïdes étaient également très altérés, hypertrophiés et granuleux. L'épendyme présentait des granulations.

Parkes-Weber (2) a trouvé à l'autopsie d'une femme de 28 ans présentant les symptômes d'une tumeur cérébrale et morte après six mois, une hydrocéphalie avec un liquide clair. L'épendyme était épaissi, les plexus choroïdes semblaient normaux. Au microscope ils étaient essentiellement caractérisés par une infiltration péri-vasculaire sous-épendymaire, surtout au plancher du quatrième ventricule. Les plexus choroïdes étaient également un peu altérés.

Beck (3) a fait l'examen histologique dans trois cas de méningite séreuse et il a trouvé, à côté des lésions inflammatoires prédominantes des parois ventriculaires, des degrés légers de méningite et même d'encéphalite. Les plexus choroïdes étaient un peu congestionnés et légèrement infiltrés par des cellules rondes.

Gerhardt (4), dans l'un des trois cas d'hydrocéphalie chez l'adulte

(1) VON RECKLINGHAUSEN in REHN, *Verhandlungen des Congresses für innere Medizin*, vol. V.

(2) PARKES-WEBER, *Hydrocéphalie interne de l'adulte*, Brain, 1902.

(3) BECK, *Jahrb. für Kinderheilkunde*, 1903.

(4) GERHARDT, *Hydrocéphalie chez l'adulte*. Congrès de Baden-Baden 1903, in *Revue neurologique*, 1903, p. 972.

communiqués au Congrès de Baden-Baden, et duquel il a fait l'autopsie, a trouvé de l'épendymite de l'épaississement et la dégénérescence fibreuse des plexus choroïdes du quatrième ventricule.

Anton (1), dans un article du *Manuel d'Anatomie pathologique du système nerveux*, dit que dans l'hydrocéphalie les plexus choroïdes sont hypertrophiés, mais d'autres fois aplatis et anémiés, qu'ils présentent souvent des épaississements, séquelles d'une inflammation (méningite ventriculaire). Dans beaucoup de cas, dit-il, l'inflammation se propage des méninges aux plexus choroïdes, à la toile choroïdienne ainsi qu'à la paroi ventriculaire.

D'après Baginsky (2) l'hydrocéphalie aiguë serait identique avec l'inflammation aiguë non tuberculeuse des plexus choroïdes, qui produit une exsudation exagérée. Mais il n'y a aucun doute pour lui que les parois ventriculaires sont également prises.

Loeper, dans son travail sur les plexus choroïdes, après avoir décrit leur structure et en étudiant séparément l'axe conjonctif et son épithélium affirme que dans le premier on ne voit, à l'état normal, aucune espèce de leucocyte. Dans les infections et dans les intoxications, dans les méningites, dans la paralysie générale, dans la sclérose combinée et même dans le tabès, on voit des vasodilatations, des placards de cellules mononucléaires et un afflux de polynucléaires. Ces éléments franchissent l'épithélium et se répandent à sa surface.

Vigouroux (3) a présenté le 1^{er} décembre 1904 à la Société de Neurologie de Paris un homme âgé de 28 ans, qui présentait un écoulement permanent de liquide céphalo-rachidien par le nez. Quand cet écoulement cessait il avait des attaques épileptiques et des troubles mentaux. Il s'écoulait, en 24 heures, approximativement 800 centimètres cubes de liquide. Le malade est mort en 1908. A l'autopsie Vigouroux a trouvé dans le quatrième ventricule une tumeur de la grosseur d'une noix présentant l'aspect des plexus choroïdes hypertrophiés. L'examen histologique lui a montré qu'il s'agissait d'un papillome développé au compte du plexus choroïde. Il existait encore une méningite sous-aiguë au niveau de la face inférieure du lobe frontal.

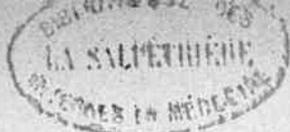
Delamare et Caïn (4) dans un cas d'hydrocéphalie aiguë chez un nourrisson, ont trouvé une méningo-épendymite séreuse, tuberculeuse. Le maximum des lésions était au niveau des récessus latéraux du quatrième

(1) ANTON, In *Handbuch der pathol. Anatomie des Nervensystems*, p. 449.

(2) BAGINSKY, *Traité des maladies de l'enfance*.

(3) A. VIGOUROUX, *Écoulement de liquide céphalo-rachidien, hydrocéphalie, papillome des plexus choroïdes du IV^e ventricule*. *Revue neurologique*, n° 7, 1908, p. 281.

(4) DELAMARE et A. CAÏN, *Méningo-épendymite tuberculeuse, séreuse (hydrocéphalie aiguë du nourrisson)*. *Soc. de Neurol.*, s. du 8 décembre 1910.



ventricule, où on voyait au microscope une diapédèse leucocytaire trans-épithéliale et une infiltration leucocytaire marquée autour des formations glanduliformes sous-épithéliales. Les plexus choroïdes présentaient une tuberculose atypique pseudofolliculaire et diffuse.

Merle (1) dans son intéressante thèse, attribue aux épendymites le rôle principal dans la production de l'hydrocéphalie acquise, mais sans nier l'importance des plexus choroïdes. Dans ses 29 cas d'épendymite, de méningite, d'hydrocéphalie et de pseudo-tumeur il ne mentionne pas, dans la plupart l'état des plexus choroïdes, Dans le cas I il dit que les plexus choroïdes sont complètement englobés par une couche de tissu conjonctif fibreux. Dans l'observation VI, cas de méningite aiguë pneumococcique, il a trouvé du pus entre les végétations papillaires des plexus choroïdes et des altérations des cellules épithéliales en contact avec le pus. Dans le cas VII, celui d'une méningite aiguë méningococcique, les plexus choroïdes présentaient des congestions et des infiltrations avec des lymphocytes dans la trame conjonctivo-vasculaire et des altérations des cellules épithéliales. Dans l'observation XI, cas de méningite aiguë, les plexus choroïdes présentent à leur périphérie et entre les végétations papillaires du pus : la trame conjonctivo-vasculaire est peu congestionnée et ne présente pas de l'infiltration cellulaire marquée. Dans les cas XII, XIII, XIV, XV et XXII, tous de méningite aiguë et dans lesquels il mentionne l'état des plexus choroïdes, il trouve à peu près les mêmes altérations. Dans le cas d'hydrocéphalie congénitale, il dit que les plexus choroïdes semblent peu congestionnés et que les végétations papillaires ne semblent pas modifiées en ce qui concerne leur nombre, leur volume et la structure des épithéliums.

Rzentkorski (2) a présenté à la Société de neurologie et de psychiatrie de Varsovie un malade, âgé de 39 ans, présentant des phénomènes cérébelleux, qui est mort subitement pendant une attaque convulsive. A l'autopsie, il a trouvé les méninges du cerveau très tendues et après leur incision, il s'échappe 200 centimètres cubes de liquide céphalo-rachidien.

Les ventricules latéraux sont très distendus et les plexus choroïdes, augmentés de volume, ils présentent de nombreuses vésicules, rappelant des petits grains de raisin, formées par l'accumulation du liquide sécrété par les plexus.

Comme on le voit, l'anatomie pathologique vient confirmer jusqu'à un certain point les données anatomiques et physiologiques qui attribuent

(1) P. MERLE, *Etude sur les épendymites cérébrales*. Thèse de Paris, 1910.

(2) RZENTKORSKI, *Plexus choroïdes d'une femme morte de méningite séreuse ventriculaire*, in *Revue neurologique*, 1911, n° 9, p. 575.

aux plexus choroïdes, le rôle principal dans la sécrétion du liquide céphalo-rachidien.

Pourtant les inflammations congénitales des méninges internes, de l'épendyme et des plexus choroïdes peuvent avoir pour conséquence non seulement une hydrocéphalie, mais d'autres lésions du système nerveux central donnant lieu à des syndromes divers. C'est ainsi que dans l'intéressante thèse de Mme Long-Landry (1) sur la maladie de Little, on trouve deux observations sur quatre où elle rapporte des lésions inflammatoires diffuses, reliquat d'un processus infectieux indéterminé, ayant frappé primitivement les méninges internes cérébrales et spinales, l'épendyme ventriculaire et les plexus choroïdes.

En examinant nos deux cas, nous avons trouvé dans le liquide céphalo-rachidien, une réaction cellulaire très intense. Nous sommes d'avis que ce résultat constitue un facteur important pour le diagnostic différentiel entre la méningite séreuse et une tumeur cérébrale. Mais ce résultat positif n'a pas été signalé dans tous les cas ; il est vrai que le nombre de ceux où on a pratiqué l'examen cytologique du liquide céphalo-rachidien, est relativement restreint. Beaucoup d'auteurs, et surtout les allemands, qui sont justement ceux qui se sont occupés davantage de cette question, ont négligé de faire cet examen. Ni Muskens (2), quoique ayant pratiqué dans ses cas des ponctions lombaires répétées, n'indique pas s'il a fait l'examen cytologique du liquide.

L'absence des microbes et de la réaction cellulaire dans les cavités contenant l'exsudat a été donnée par Quincke comme caractéristique pour les méningites séreuses. Mais ce fait ne constitue pas une règle absolue. En effet, Levi (3), Ch. Leroux (4), Birnbaum (5), Tikline (6), Knox et Sladen (7), ont trouvé dans les cavités cérébrales différents microbes. On a également noté la présence des éléments figurés dans le liquide céphalo-rachidien. Krœnig (8) donne même la lymphocytose comme pathognomonique pour la méningite séreuse. Cet auteur, basé sur les recherches d'Hanse-mann (9) et sur des observations personnelles, soutient que dans la mé-

(1) MME LONG-LANDRY, *La maladie de Little*, Etude anatomique et pathologique, thèse de Paris, 1911.

(2) MUSKENS, *Loc. cit.*

(3) LEVI, *De la méningite séreuse due au pneumocoque*. Arch. de méd. exp. et anat. pathol., 1897, p. 47.

(4) LEROUX, *Méningite séreuse pneumococcique*. Arch. de méd. des enfants, avril 1900.

(5) BIRNBAUM, *Sur un syndrome méningé causé par le méningocoque sans méningite*. Munch. med. Wochenschr., 1903, n° 29.

(6) TIKLINE, Arch. de méd. exp. et anat. pathol., 1894, p. 3

(7) KNOX et SLADEN, *Hydrocéphalie d'origine méningococcique*. Med. Record, 1908, p. 2.

(8) KRÖENIG, *Histologische und physikalische Lumbalpunktionbefunde und ihre Deutung*. Verhandl. des 17. Kongr. f. inn. Med., 1899.

(9) HANSEMAN, Verhandlungen des 15. Kongr. f. inn. Med.

ningite séreuse les lymphocytes sont considérablement augmentés et que de ce fait, elle se distinguerait justement de l'hydropisie par stase et des simples collections de liquide angéo-neurotiques. Brasch (1) a signalé aussi la présence des polynucléaires.

Merklen et Devaux (2) examinant le liquide céphalo-rachidien dans un cas d'hydrocéphalie acquise, ont trouvé de la lymphocytose. Ils emploient ce résultat, à juste titre, comme un argument en faveur du fait que l'hydrocéphalie est la conséquence d'une méningite. Mais tous les résultats ne concordent pas. C'est ainsi que Beck (3) soutient que le liquide céphalo-rachidien de ces cas, extrait par ponction lombaire ou ventriculaire, était clair, peu dense, ne contenait que très peu de cellules et pas de microbes. Sorgente (4), au contraire, dans trois cas d'hydrocéphalie chronique, a trouvé dans le liquide céphalo-rachidien, obtenu par ponction lombaire, un diplocoque analogue à celui de la méningite cérébro-spinale. La présence de ce microbe dans les méninges donnerait lieu, d'après lui, à une irritation des plexus choroïdes ayant pour conséquence une sécrétion plus abondante du liquide céphalo-rachidien.

Riebold (5) insiste également sur l'importance de la ponction lombaire au point de vue du diagnostic et du traitement. Balint (6) est, au contraire, d'avis que l'examen cytologique ne donnerait pas des résultats caractéristiques permettant de donner un diagnostic certain. Dans le même sens est le cas de V. Starck (7) qui, chez un enfant de quatre ans et deux mois, hydrocéphale depuis l'âge de deux ans à la suite d'une maladie infectieuse avec des symptômes méningitiques graves, a trouvé un liquide clair, contenant peu de lymphocytes.

Merle, dans sa première observation, où il a trouvé à l'autopsie une épendymite avec hydrocéphalie, mentionne que le liquide était jaunâtre, sans pus et qu'au microscope il a constaté une polynucléose pure très abondante, avec des diplocoques intra-cellulaires. Mais ces résultats ne sont pas constants. Tout récemment, Harvier et Schreiber (8), dans un

(1) BRASCH, *Lumbalpunktion bei Hydrocephalus chronicus*. Zeitschr. f. klin. Medizin, vol. XXXVI, 1899, p. 85.

(2) P. MERKLEN et A. DEVAUX, *Hydrocéphalie acquise suite de gastro-entérite*. Gaz. hebd. de méd. et de chir., n° 26, 1902, p. 289.

(3) BECK, *Beitrag zur Pathol. und pathol. Anatomie des Meningitis serosa acuta interna*. Jahrbuch für Kinderheilk., vol. LVIII, 1903.

(4) SORGENTE, *Sur l'étiologie de trois cas d'hydrocéphalie chronique*. La Pediatría, avril 1905, p. 267.

(5) RIEBOLD, *Ueber seröse Meningitis*. Deutsche med. Wochenschr., 1906, n° 46.

(6) BALINT, *XVI^e Congrès international de Budapesth*, 1909, in Neurologisches Centralblatt, 1909, p. 1184.

(7) V. STARCK, *Chronischer Hydrocephalus internus*. Mediz. Gesellschaft in Kiel, s. du 13 février 1909, in Münchener med. Wochenschr., n° 20, 1909, p. 1031.

(8) P. HARVIER et G. SCHREIBER, *Hydrocéphalie ventriculaire séquelle d'une ménin-*

cas d'hydrocéphalie consécutive à une méningite cérébro-spinale méningococcique, disaient que le liquide céphalo-rachidien, extrait par ponction ventriculaire, était normal ; sans éléments cellulaires, sans microbes.

Les cas où l'examen du liquide céphalo-rachidien fut pratiqué nous semblent bien insuffisants pour qu'il soit possible d'en tirer une conclusion définitive. La lymphocytose abondante de nos deux cas ainsi que les résultats d'Hansemann, Kroenig, Merklen et Devaux, Sorgente, Riebold, Merle, de même que les données anatomo-pathologiques plaident pour l'existence d'un processus inflammatoire dans les méningites séreuses. Nous sommes d'avis qu'il serait intéressant de pratiquer également l'examen du liquide céphalo-rachidien dans les cas de céphalée rebelle, et même de migraine pour obtenir des indications sérieuses et savoir s'ils peuvent être mis, à l'exemple de Riebold, sur le compte d'un processus léger de méningite séreuse.

En admettant l'existence d'un processus inflammatoire il doit exister un certain mouvement fébrile dans les cas de méningite séreuse. Cependant on a noté généralement l'absence d'une température élevée. Dans notre premier cas nous avons constaté un mouvement fébrile, non pas dès les premiers jours, mais à peine quand l'état du malade s'est beaucoup aggravé. Dans notre second cas nous n'avons pas pu établir s'il avait présenté au commencement une élévation de la température, laquelle pendant son séjour à l'hôpital fut normale.

Les cas où on a constaté un mouvement fébrile ne sont pourtant pas bien rares. C'est ainsi que Parkes Weber indique que son malade a eu 37°7 ; Beck ne donne pas exactement la température de ses malades, mais il mentionne qu'elle était un peu élevée mais fugace. Linn Emerson (1) a noté dans son cas une température de 38°, Gerhardt dit que le malade qui fait l'objet de sa quatrième observation avait de la fièvre pendant les récidives. Fraenkel (2) a noté dans son premier cas 37°8, dans le troisième jusqu'à 40°. Axhausen (3) mentionne également que la température de son malade était élevée.

Ayant en vue que tous les faits plaident pour l'existence d'un processus inflammatoire, l'élévation de la température devait être plus fréquente dans les cas de méningite séreuse. Il est possible qu'elle soit passée sans observation, dans beaucoup de cas, ceux où elle n'était pas trop élevée et

gite-cérébro-spinale à méningocoques. Rapport de l'hydrocéphalie et des méningites aiguës. Soc. de Pédiatrie, 15 novembre 1910, in *Revue Neurologique*, 1911, I, 692.

(1) LINN EMERSON, *A case of serous meningitis mistaken for brain abscess; operation, recovery*, *The Laryngoscope*, n° 7, 1906.

(2) ERNST FRAENKEL, *Ueber acule seröse Meningitis*, Thèse d'Heidelberg, 1905.

(3) G. AXHAUSEN, *Zur Kenntniss der Meningitis serosa acuta*, *Berliner klin. Wochenschr.*, n° 6, 1909.

où elle a pu être masquée jusqu'à un certain point par les symptômes cérébraux alarmants. La température peu élevée indiquerait en outre que le processus inflammatoire n'est pas intense, ce qui expliquerait la marche relativement favorable de cette méningite.

Dans notre premier cas nous avons noté l'existence des troubles psychiques. Pendant que nous rédigeons ces lignes (20 novembre 1911), nous apprenons que le malade a une nouvelle récurrence qui s'est manifestée de la manière suivante : Dans la soirée du 16 novembre il est pris, pendant qu'il était encore au magasin de forts maux de tête. Il part à pied pour rentrer chez lui, mais il ne trouve pas la porte de sa maison, à cause, dit-il, de l'intensité de la céphalée. Il s'est promené jusqu'à 10 heures du soir aux alentours de sa demeure, il a rencontré des connaissances et des voisins mais il a eu honte de demander qu'on lui indique sa maison. Peu à peu sa tête s'est dégagée et il a réussi à monter dans son appartement. Depuis ce soir-là il est tombé de nouveau malade au lit avec des maux de tête intenses, se joignant à des accès de hoquets et à des hallucinations visuelles. Il voit les gravures suspendues sur les murs tantôt déplacées, tantôt par terre, ou bien tout près de lui. A une de ses tantes, qui est venue le visiter, il demande si elle a gardé tout le temps son chapeau, car il lui a semblé avoir eu ce chapeau sous son oreiller. Il regarde soupçonneusement autour de lui et se plaint de ce qu'on change les objets de leur place habituelle. Aux observations de sa famille qui essaie de lui faire comprendre que ce sont seulement des illusions, comme il en a déjà eu autrefois, il se met à pleurer en se souhaitant la mort plutôt que d'en arriver à être l'amusement du monde (1).

Des troubles mentaux ont déjà été notés dans la méningite séreuse, et ils ne semblent pas être exceptionnels, comme dans les méningites en général.

Bressler (2) a publié l'observation d'un homme de 48 ans, chez lequel la maladie a duré quatre années pendant lesquelles il fut interné, plusieurs fois dans une maison d'aliénés, en raison de la manifestation des symptômes de paralysie générale et des attaques épileptoïdes.

A l'autopsie, Bressler a trouvé une hydrocéphalie chronique, des granulations sur l'épendyme et une légère méningite de la base.

Marchand (3) est d'avis que les lésions de l'écorce, séquelles des méningites, sont des causes d'aliénation mentale, Redlich (4) insiste également

(1) Le malade s'est rétabli après quelques jours. A présent, il est bien portant, mais il se plaint de temps en temps de céphalée.

(2) BRESLER, *Meningitis ventricularis chronica adultorum. Plötzlichen Tod bei derselben*, Neurologische Centralblatt, 1898, p. 840.

(3) L. MARCHAND, *Des méningites à évolution insidieuse comme cause d'aliénation mentale*, Gazette des hôpitaux, au LXXVII, n° 49.

(4) E. REDLICH, *Zur Kenntnis der psychischen Störungen bei den verschiedenen Meningitis formen*, Wiener med. Wochenschr., 1909, n° 41-42.

sur l'existence des troubles psychiques dans les méningites, surtout dans les formes chroniques tuberculeuses. Sterling (1) a observé récemment des troubles intellectuels chez une femme de 46 ans, atteinte de méningite séreuse.

Ayant en vue l'étude de nos deux cas ainsi que l'examen des plexus choroïdes dans diverses affections cérébrales, nous pensons être en droit de nous rattacher à l'avis des auteurs qui considèrent la méningite séreuse comme un processus inflammatoire n'arrivant pas jusqu'à la suppuration. Les symptômes varient selon que le processus se localise à la convexité du cerveau, à sa base ou aux ventricules. Dans le dernier cas, la participation plus intense des plexus choroïdes donne naissance par hypersécrétion à une hydrocéphalie acquise, laquelle est par conséquent, le plus souvent, la séquelle de l'évolution d'une méningite séreuse. La ponction lombaire est très importante au point de vue du diagnostic différentiel d'avec une tumeur du cerveau ou du cervelet.

(1) STERLING, *Un cas d'hydrocéphalie avec troubles psychiques*. Soc. de neurol. et de psych. de Varsovie, 19 mars 1910, Revue neurologique, 1910, t. I, p. 692.

HERÉDO-ATAXIE CÉRÉBELLEUSE

PAR

F. TISSOT

médecin de l'Asile d'Amiens.

Parmi les scléroses combinées congénitales le groupe des ataxies héréditaires ou familiales s'est vu notablement modifié dans ces dernières années par la publication de cas complexes, hybrides, dont la symptomatologie tenait à la fois des diverses entités initialement décrites. Il en est résulté, dans ce territoire de la Pathologie nerveuse, une œuvre de synthèse qui tend à faire de ces types cliniques et des variétés intermédiaires les formes syndromiques d'une seule et même affection consistant anatomiquement dans l'atteinte des voies cérébello-spinales, qui est le substratum commun à toutes. Des causes secondaires et obscures, relatives à la localisation et à l'étendue des lésions, aux dispositions individuelles héréditaires, interviennent pour produire la multiple diversité des syndromes.

Cependant, au milieu des nombreuses observations relatées de maladie de Friedreich et d'hérédo-ataxie cérébelleuse atypiques, on rencontre encore parfois des formes assez pures de l'une et de l'autre. Telle l'observation suivante d'ataxie cérébelleuse de Marie :

J. Annonciat, domestique, entré à l'asile de Dury-les-Amiens en 1902, à l'âge de 35 ans.

Ascendance. — Lourde hérédité vésanique du côté maternel : la mère fut internée à l'asile de Clermont vers l'âge de 34 ans, après plusieurs années de troubles mentaux à forme maniaque qui s'aggravèrent à la suite d'un accouchement ; un oncle s'est suicidé, lassé par deux mariages malheureux ; une tante est internée à l'asile de Dury depuis 1892 : l'aliénation, qui remonte à l'année 1884, aurait été provoquée par l'alcoolisme conjugal ; c'est une démence maniaque ; un autre frère de la mère serait mort à onze ans de méningite ; deux autres encore existent bien portants ; grand-mère maternelle morte subitement à 78 ans ; grand-père mort à 74 ans, sans maladie.

Père mort à 67 ans d'usure physiologique ; une tante et un oncle paternels morts de vieillesse ; la grand-mère avait, paraît-il, de façon intermittente, une démarche chancelante, vacillante, sur la signification de laquelle on ne peut se

prononcer en raison de l'absence de renseignements précis et parce que les souvenirs qui étayaient le témoignage recueilli ont trait à un âge déjà avancé de l'aïeule en question, en sorte qu'il est impossible de savoir si cette démarche était autre chose qu'une manifestation de la sénilité.

Rien de particulier à signaler chez les trois sœurs du malade ni chez ses deux enfants.

Antécédents personnels. — On sait peu de choses sur ses antécédents personnels, lui-même n'apportant aucune précision dans les renseignements, les parents qui lui restent l'ayant peu vu dans sa jeunesse et étant, de leur propre aveu, dénués d'esprit d'observation. Peu intelligent, illettré, « il a toujours été drôle, irritable », il n'aurait pas eu de maladies graves de l'enfance ni de traumatisme crânien. Le début de son affection nerveuse n'a pu être déterminé, un fait du moins paraît établi, c'est qu'à vingt ans, au moment du tirage au sort, « il chancelait déjà », que lors de son mariage, à l'âge de 29 ans, son attitude et sa démarche ébrieuse étaient très manifestes. C'est environ trois ans après son mariage qu'apparurent les troubles mentaux sous la forme de changement du caractère et de misanthropie : sous l'influence de la jalousie, disent les témoignages oraux et écrits qui ont pu être recueillis, le malade était pris de colères subites, proférant des menaces contre sa femme et ses enfants, se sentant impulsivement porté à les frapper. Le danger qu'il créait ainsi pour son entourage obligea celui-ci à le faire interner. Il fit à l'asile de Dury un séjour de 43 mois, au bout desquels il mourut dans la consommation tuberculeuse, en avril 1906, à l'âge de 39 ans et demi.

Au moment où fut prise cette observation, c'est-à-dire en 1905, l'intelligence était considérablement affaiblie sans idées délirantes ni troubles vésaniques d'aucune sorte ; cet état démentiel simple paraît être primitif, en ce sens qu'il doit être rapporté au réveil insidieux, sous des influences difficiles à établir et à un moment critique de l'évolution individuelle, de lésions congénitales obscures qui tiennent elles-mêmes sous leur dépendance la débilité constitutionnelle. Il est en effet assez fréquent de voir ces dégénérés inférieurs (débiles, imbeciles) verser dans la démence en abordant l'âge adulte.

Examen physique. — L'habitus extérieur est assez particulier : attitude générale en flexion, tête fléchie, ballante, comme trop lourde ; la figure, avec ses yeux grand ouverts, exprime l'ahurissement mêlé d'hébétéude (Pl. XII).

Le phénomène qui attire le plus l'attention, c'est l'instabilité motrice : quand il est en résolution musculaire, le malade est animé d'un mouvement continu. Toute attitude active entraîne une mobilité notable sur place : assis, il ne peut rester en repos, il balance le corps, se frotte les mains, remue les jambes ; debout, son corps est entraîné de côté et d'autre, ce qui l'oblige à des rappels correctifs du tronc pour conserver l'équilibre. La démarche est un peu titubante, le malade écartant les jambes en marchant ; elle est aussi spasmodique : les pieds sont tenus fléchis à angle droit sur les jambes, de sorte qu'ils talonnent un peu ; les orteils sont en extension.

Il n'y a pas d'incoordination des mouvements volontaires ; les yeux étant fermés, le malade porte sans hésitation le doigt à son nez ; il touche facilement



HÉRÉDO-ATAXIE CÉRÉBELLEUSE
(F. Tissot)

du pied un objet que l'on place à une certaine hauteur du lit. La main ne plane pas au-dessus de l'objet à saisir, mais elle s'en approche avec circonspection et le prend entre le pouce et l'index tenus en extension ; même en dehors de toute préhension, la main et les doigts restent étendus et ceux-ci sont animés de mouvements athétoïdes. Pas de signes de Romberg.

La parole est chuchotée, mal articulée, explosive.

Le pied est dans une attitude variable, de préférence en hyperextension ; il est un peu creux, sans équinisme vrai.

On constate un état de raideur musculaire appréciable surtout aux membres supérieurs : l'extension passive de l'avant-bras est presque aisée, mais la flexion est rendue difficile par la résistance antagoniste des extenseurs.

Les membres sont sensiblement amaigris, ce qui paraît tenir autant à la disparition de la graisse qu'à un certain degré d'atrophie musculaire ; de ce fait, la force est très diminuée ; l'échelle de pression du dynamomètre indique une moyenne de 41 kilogs pour la main gauche, de 7 kil. 5 pour la main droite. Malgré cette méiopragie, il n'y a aucune paralysie : le malade prétend bien ne pas pouvoir fermer les yeux ni tirer la langue, et quand on lui demande de le faire, il saisit l'organe entre les doigts pour en essayer l'extraction, mais cette prétendue impossibilité semble plutôt ressortir à des troubles apraxiques.

L'examen de la sensibilité ne révèle rien de spécial : J... dit ressentir dans les jambes des douleurs dont il ne peut préciser la nature. Les sensibilités tactile et thermique sont bien conservées. Il en est de même du sens des attitudes.

Les réflexes tendineux existent tant aux genoux qu'aux poignets et aux coudes, ils sont même vifs ; on provoque facilement des secousses cloniques du pied et de la rotule. Les réflexes idio-musculaires sont faibles, la corde bicipitale s'obtient difficilement.

Les réflexes cutanés manquent, le crémastérien comme le cutané plantaire.

Les sphincters sont intacts et le sont restés jusqu'à la fin.

Il n'existe nul trouble appréciable des sens, pas de nystagmus dans aucune position des yeux.

Pas de scoliose.

En résumé l'on trouve chez ce malade : un état paréto-spasmodique avec atrophie musculaire, de l'instabilité choréiforme, une attitude ébrieuse, quelques phénomènes parétiques dans la sphère labio-glosso-pharyngée, sans troubles de sensibilité, sans nystagmus ni déformations squelettiques.

Discussion clinique. — Il ne peut être ici question de tabes : outre que les réflexes tendineux existent, on ne trouve chez J... ni troubles sensitifs caractérisés, ni symptômes oculaires, ni incoordination motrice. Le diagnostic ne semble à discuter qu'avec la sclérose en plaques et les scléroses combinées congénitales.

Ce cas se rapprocherait par quelques points de la sclérose en plaques

dont il y a l'état paréto-spasmodique (exagération des réflexes, démarche cérébello-spasmodique), mais il manque le nystagmus et surtout le tremblement intentionnel. De la maladie de Friedreich on retrouve ici : le début dans le jeune âge, l'ataxie statique, les mouvements athétoïdes, l'absence de troubles sensitifs, la parole suspirieuse et explosive ; par contre il manque l'abolition des réflexes, le nystagmus, les déformations du rachis et du pied, le caractère familial. En ce qui concerne ce dernier signe, on sait qu'il est inconstant dans la maladie de Friedreich (Ribet, Gianelli et Lévi), et d'une façon générale on admettra sans peine que cet élément est par essence trop contingent pour servir de caractéristique à une affection nerveuse. Il n'en est pas de même du caractère héréditaire : en effet, comme le soutient Jendrassik, la non atteinte de plusieurs membres de la même famille ne prouve pas qu'une affection ne soit pas héréditaire ; or, l'hérédité manque moins souvent dans la maladie de Friedreich : rarement similaire, elle est en général constituée par une des nombreuses formes de la névropathie. On a vu quel legs véranique notre malade a hérité de sa mère.

L'affection de J... doit vraisemblablement être considérée comme une hérédo-ataxie cérébelleuse ; on y trouve les troubles de la station et de la marche désignés sous le nom d'ataxie cérébelleuse, l'instabilité sur place l'exagération des réflexes, l'intégrité des sensibilités, du sens musculaire, des sphincters, l'absence d'ataxie tabétique et de déformation squelettique. La raideur musculaire, les phénomènes spasmodiques et un certain degré d'amyotrophie appartiennent sans doute à la période tardive de la maladie où l'observation a été prise.

Autopsie. — Le cerveau pèse 4.066 grammes, le cervelet 130. Il existe de la lepto-méningite légère uniformément répandue sur l'encéphale, surtout marquée à la convexité. La moelle est généralement diminuée de volume ; sur aucun point de l'axe nerveux on ne trouve de plaques de sclérose. Le système des cordons postérieurs est indemne de dégénération ; même au bulbe les faisceaux de Goll et de Burdach existent, on reconnaît leurs noyaux. Le système pyramidal lui aussi est intact. Seul dans les cordons de la moelle le faisceau cérébelleux direct paraît avoir un volume inférieur à la moyenne sans présenter toutefois de dégénérescence vraie.

On trouve une infiltration embryonnaire légère de la pie-mère avec prédominance autour des vaisseaux. Au cervelet on ne constate d'autre lésion appréciable qu'une diminution assez marquée du nombre des cellules de Purkinje et un certain degré d'atrophie de la substance blanche.

Anatomiquement donc, comme cliniquement, l'affection de J... se rapporte bien au syndrome d'hérédo-ataxie cérébelleuse décrit par P. Marie, et, chose digne d'être soulignée, le syndrome est ici assez pur et complet.

ce qui est loin de constituer la règle. Le plus souvent en effet on rencontre des formes hybrides de ces maladies nerveuses dites héréditaires et familiales. Soderberg en a signalé récemment un cas qui réunissait des signes de maladie de Friedreich, d'hérédo-ataxie cérébelleuse et de paraplégie spasmodique familiale.

Dès 1905 Raymond, Ballet et Rose, à l'occasion de cas analogues développèrent l'opinion que ces maladies ne comportent pas de limites bien tranchées, qu'elles sont plutôt, elles et les formes de transition qui les relient, des modalités cliniques d'un même processus nosologique intéressant le système cérébello-médullaire. En ce qui concerne spécialement l'ataxie héréditaire, Raymond pense que les deux formes types de cette affection, spinale de Friedreich et cérébelleuse de Marie, et leurs variétés atypiques, ont un terrain anatomique commun : l'atteinte du système cérébelleux dans ses centres ou dans ses connexions. Et comme fait démonstratif de cette opinion, il cite le cas d'une jeune femme qui cliniquement présentait du Friedreich pur et anatomiquement de l'hérédo-ataxie cérébelleuse, puisque à l'autopsie on trouva surtout des lésions du système cérébelleux. De plus, en outre de l'existence, chez le même sujet, de symptômes de l'une et de l'autre, on a cité au moins une observation (Bauer et Gy, 1909) où, dans une même famille, le frère était atteint d'hérédo-ataxie cérébelleuse et la sœur de maladie de Friedreich, les deux syndrômes étant d'ailleurs atypiques.

Suivant Ettore Levi, l'hypoplasie nerveuse congénitale et l'usure fonctionnelle des éléments histologiques sont les deux facteurs des maladies familiales du système nerveux. L'organisation anatomique défectueuse est la conséquence de l'hérédité, mais les effets s'en révèlent plus ou moins tôt dans l'existence selon la rapidité de l'usure physiologique. Cette opinion est à rapprocher des faits, constatés par Raymond et Rose, de la précocité d'apparition dans l'enfance des troubles de l'équilibre chez certains sujets atteints de ces syndrômes, ce qui prouve que de tels systèmes nerveux sont insuffisants dès presque la naissance.

DE LA CONSERVATION ET DU RETOUR DES RÉFLEXES ROTULIENS DANS LE TABES DORSALIS

A PROPOS D'UN MALADE ATTEINT DE CRISES GASTRIQUES TABÉTIQUES

J. CHALIER,
chef de clinique.

PAR MM. **L. NOVÉ-JOSSERAND,**
chef des travaux d'anatomie pathologique.

C'est en 1873 que, simultanément, mais indépendamment l'un de l'autre, Erb et Westphal signalaient l'état des réflexes tendineux chez l'homme sain et dans les maladies de la moelle. Ce fut Westphal qui étudia plus particulièrement le phénomène du genou au cours du tabes dorsalis; c'est là sans doute la raison pour laquelle l'abolition du réflexe patellaire dans cette maladie porta ensuite le nom de signe de Westphal plutôt que la dénomination de signe d'Erb.

Depuis son entrée dans la sémiologie, l'importance de ce signe est devenue considérable; sa recherche n'est jamais négligée dans un examen clinique tant soit peu approfondi; et l'on pourrait s'étonner de voir un symptôme inspirer semblable confiance, si l'on ne s'avisait de remarquer qu'elle semble justifiée par l'expérience clinique. Celle-ci montre en effet que le signe de Westphal existe avec une constance remarquable dans le tabes; qu'il est souvent très précoce, et parfois pendant longtemps, le premier et aussi le seul symptôme. Son utilité est, dans ces conditions, indiscutable: combien de fois, en effet, chez des sujets en apparence indemnes de toute lésion nerveuse, n'a-t-il pas orienté le diagnostic vers une syphilis méconnue, vers un tabès commençant, maladies qu'un interrogatoire serré de très près, plus précis, et ayant eu le signe de Westphal comme point de départ, permettait ensuite de dépister et de traiter plus efficacement? Enfin sa valeur sémiologique est facile à apprécier. car en dehors, par exemple, des névrites périphériques, du diabète, des maladies des cornes ou des racines antérieures et des muscles, toutes affections ayant par ailleurs une symptomatologie caractéristique, la présence du signe indique nettement un tabes. Pour ces raisons, ce symptôme ne mérite-t-il pas la considération qu'on lui accorde? Telle est l'impression générale que chacun a du signe de Westphal.

Pourtant, à bien considérer les études critiques qui ont été faites sur sa réelle valeur, l'opinion commune doit s'inspirer de quelques réserves.

Il résulte, d'abord, des recherches d'O. Berger (1) (de Breslau), que certains sujets absolument sains présentent normalement une abolition des réflexes patellaires dans la proportion de 1,56 pour 100 ; ces recherches ont porté sur 1.409 sujets sains ; les 22 individus qui, sur ce nombre, manquaient de réflexes rotuliens ont été examinés plusieurs fois rigoureusement avec le même résultat. Il existe d'autres statistiques ; par exemple, celle de Bannister (de Chicago) montre que le réflexe patellaire fait défaut 2 fois sur 36 sujets sains examinés ; mais ces statistiques ne présentant pas un aussi grand développement que celle de Berger, elles ne comportent pas autant de garantie. Si l'existence d'un signe de Westphal pour ainsi dire congénital ou physiologique était à l'abri de toute critique, sa valeur en tant que symptôme pathologique se restreindrait énormément. Mais, peut-être est-il bon de rappeler les résultats obtenus par Kollartís (2) : sur 1.000 individus sains, il a constaté invariablement la présence des réflexes patellaires, achilléens, tricipitaires, etc. ; il conclut que ces réflexes existent toujours chez l'homme sain et que leur absence dénote un état pathologique du système nerveux. Cette opinion, basée sur un nombre d'examen presque aussi grand que celui de Berger, ne mérite-t-elle pas de retenir l'attention, et la signification pathologique du signe de Westphal de rester entière ?

Elle aussi, la constance du symptôme dans le tabes a été critiquée. Depuis la discussion qui eut lieu à la Société de psychiatrie de Berlin (1877) et où Bernardt, Remak, Senator, déclaraient que chez tous les ataxiques qu'ils avaient examinés depuis la publication de Westphal, ils avaient constaté l'abolition du phénomène du genou (3), il a paru, en effet, de nombreuses statistiques apportant restriction sur ce point. Peut-être y a-t-il quelque intérêt à s'étendre sur cette question de la conservation des réflexes rotuliens dans le tabes.

Les statistiques permettent de se faire une idée de la fréquence de cette exception.

Erb (4) a soigneusement relevé les signes initiaux dans 56 cas de tabes ; sur ce nombre, il y avait 44 cas de tabes confirmés et 11 cas de tabes frustes ou associés, soit donc 55 cas avec abolition des réflexes ; un

(1) BERGER, *Ueber Sehnenreflexe*, Centralbl. für Psychiatrie und nervenheilkunde, 1879, n° 4, cité dans la thèse de Thième, Paris, 1881, et dans le Diction. encyclop. des Sc. Médicales, art. *Tabes*, bibliographie, p. 410.

(2) KOLLARTIS, *Sur quelques réflexes chez l'homme sain et dans le tabes*, Revue de Neurologie, 1903, p. 379.

(3) Cités par Raymond, in Diction. encyclopéd. des Sc. médicales, art. *Tabes*, 1885.

(4) ERB, cité par Raymond, même ouvrage.

seul cas présentait la conservation des réflexes rotuliens : c'était un tabes indiscutable, caractérisé par des douleurs lancinantes et en ceinture, de la parésie vésicale, des troubles de la sensibilité et des fonctions génitales, de l'incoordination motrice; le début de la maladie remontait à 5 ans au moins; au point de vue de la précocité du signe, Erb dit l'avoir trouvé dans des cas où le début (clinique, sans doute) du tabes ne remontait pas à plus de dix semaines ou deux mois.

STATISTIQUE D'ERB.

Nombre total des cas	Cas avec abolition des réflexes patellaires	Cas avec conservation de ces réflexes
56	Tabes confirmés. . . 44	Tabes confirmés. . . 0
	Tabes frustes . . . 11	Tabes au début ou frustes 1

O. Berger (1), de Breslau, a observé, parmi 19 cas de tabes préataxiques, la conservation des réflexes rotuliens deux fois, leur abolition 17 fois; trois autres cas, qui offraient le signe de Westphal, étaient des tabes à peine soupçonnables, car il n'existait que des douleurs lancinantes. Il a examiné 82 cas de tabes confirmés avec incoordination, et sur ce nombre deux seulement avaient conservé leurs réflexes rotuliens. Il a vu de plus que le réflexe patellaire pouvait manquer d'un seul côté, notamment dans un cas où l'incoordination motrice était également accentuée des deux côtés.

STATISTIQUE DE BERGER.

Nombre total des cas	Cas avec abolition des réflexes patellaires	Cas avec conservation de ces réflexes
	Tabes préataxiques . . 17	Tabes préataxiques . . 2
	Tabes très frustes . . 3	Tabes très au début. . 0
104	Tabes ataxiques . . . 80	Tabes ataxiques. . . 2

D'autres statistiques (2), moins importantes, sont seulement à citer: celle de Mac Cléan Hamilton, médecin de l'hospice des épileptiques et des paralytiques de New-York qui, sur 8 cas de tabes confirmé, a trouvé 4 cas avec abolition des réflexes rotuliens et 4 cas où ils étaient conservés; Gowers en 1878, au Congrès de la British medical association, apportait 8 cas de tabes confirmé avec conservation des réflexes rotuliens. Sawyer, de Birmingham, en aurait observé autant.

En France, Thième (3), dans sa thèse déjà ancienne inspirée par Char-

(1) BERGER, in Dict. encyclopéd. des Sc. médicales, art. *Tabes*, par Raymond.

(2) Rapportées par Raymond, in Diction. encyclopéd. des Sc. médicales, art. *Tabes*,

(3) THIÈME, Thèse de Paris, 1881.

cot, rapporte que son illustre maître avait observé, déjà, soit à l'hôpital, soit à ses consultations privées, des cas semblables. Il publie quatre observations personnelles, sans autopsie.

Plus près de nous, MM. Achard et Léopold Levi (1) ont publié six cas inédits, sans autopsie.

Dans la littérature médicale, on trouve encore quelques exemples épars de conservation des réflexes rotuliens dans le tabes. Dans le cas publié par M. Lenoble (2), il s'agissait d'une femme de 28 ans atteinte de diplopie, d'amaurose légère, d'une ophtalmoplégie totale à gauche, partielle à droite; signe de Romberg; pas d'incoordination; conservation des réflexes rotuliens et des réflexes tendineux aux membres supérieurs.

M. Babinski, en 1898, étudiant l'état du réflexe achilléen dans le tabes, rappelle qu'il a observé un certain nombre de cas où les réflexes rotuliens persistaient, dans des tabes indiscutables (3).

M. Kollartis, en 1903, sur 100 cas de tabes, a trouvé que les réflexes tendineux, rotuliens et autres, étaient conservés dans 25 cas; que les réflexes patellaires persistaient seuls dans 11 cas (4).

La même année, M. Abadie publiait l'observation d'une femme de 48 ans, tabétique depuis 10 ans, sans symptôme moteur, avec troubles de la sensibilité et arthropathie; le seul réflexe tendineux altéré est l'achilléen gauche. Il apporte sa statistique personnelle sur la conservation des réflexes rotuliens dans 196 cas de tabes et trouve qu'ils sont conservés dans 13,5 0/0 des cas; il compare ce résultat à celui de Byron-Bramwell qui obtenait 12,9 0/0 et de Kollartis qui trouvait 40 0/0 comme pourcentage de conservation (5).

En 1904 paraît le cas de MM. Dupré et Camus, où un homme de 65 ans, atteint seulement de douleurs en ceinture, de crises rectales et nasales et de troubles de la sensibilité à disposition radiculaire, ne présentait ni signe de Westphal, ni signe de Romberg, ni ataxie, ni hypotonie (6).

Signalons enfin les quelques observations lyonnaises de M. Gangolphe (7) où il s'agit de lésions tabétiques ostéo-articulaires chez des malades ayant un minimum de signes de tabes et notamment pas de signe de Westphal.

Sans aucun doute, il existe d'autres observations, publiées ou non, de tabes avec conservation des réflexes patellaires; sans pousser davantage cette énumération forcément incomplète, ne démontre-t-elle pas ample-

(1) ACHARD et LEVI, *Nouv. Iconog. de la Salpêtrière*, p. 83, 1898.

(2) LENOBLE, *Nouv. Iconog. de la Salpêtrière*, 1896, n° 1.

(3) BABINSKI, *Gaz. des Hôpitaux*, 1898, p. 1182.

(4) KOLLARTIS, *loc. cit.*

(5) ABADIE, *Revue de Neurologie*, 1903, p. 513.

(6) DUPRÉ et CAMUS, *Revue de Neurologie*, 1904, p. 107.

(7) GANGOLPHE, *Lyon médical*, 1907, p. 1008.

ment que dans certaines circonstances le signe de Westphal fait défaut dans des tabes indiscutables. Si les statistiques donnent une proportion variable, cela tient, sans doute, aux conditions différentes dans lesquelles elles ont été établies. Mais, si l'on songe au nombre immense de tabes dans lesquels les réflexes rotuliens manquent, le nombre de cas publiés où ils étaient conservés paraît somme toute bien faible ; la proportion de 13 0/0 donnée par M. Abadie, celle de 2,4 0/0 fournie par O. Berger nous semblent les plus exactes.

On peut conclure que, si *la constance du signe de Westphal dans le tabes reste vraie en général, cette règle comporte des exceptions*. Il faut maintenant examiner quelle explication on peut en donner.

C'est à l'anatomie pathologique que, depuis longtemps, les observateurs avaient demandé le secret de cette conservation exceptionnelle. Les cas avec autopsie sont malheureusement rares, ainsi qu'on peut s'en assurer en se rapportant à l'article de MM. Achard et Lévi.

Depuis leur unique cas personnel, il se peut qu'il en ait été publié d'autres ; nos rapides recherches documentaires ne nous ont rien révélé à cet égard. En tous cas, les examens microscopiques de la moelle ont montré avec une grande netteté que toutes les fois que le tabes laissait intacte une zone appelée par Westphal « zone d'entrée des racines » dans la région dorso-lombaire, les réflexes rotuliens étaient conservés. « La seule circonstance où le phénomène du genou persiste dans le tabes, c'est quand il n'y a pas de dégénérescence grise des faisceaux postérieurs dans la partie dorso-lombaire de la moelle » (1), écrivait Westphal à la suite de ses premiers examens médullaires. Cette opinion a toujours été confirmée par les recherches ultérieures, et Westphal a pu définir sa zone d'entrée des racines (2), « une zone placée en hauteur à l'union des régions lombaire et dorsale et limitée : en dedans par une ligne virtuelle parallèle au sillon médian postérieur et passant par le point où la substance gélatineuse fait un ressaut en dedans ; en arrière par la périphérie de la moelle ; en dehors par la substance gélatineuse et le point de pénétration des racines postérieures. Cette zone est toujours intéressée quand les réflexes rotuliens ont disparu, et inversement. Il existe, ainsi qu'on peut le voir dans l'article de MM. Achard et Lévi (3), des observations dans lesquelles les réflexes rotuliens ont été conservés jusqu'à la mort et où la zone d'entrée des racines était intacte ; on y trouve aussi signalé un cas de Minor (4) où l'abolition des réflexes rotuliens, seul symptôme nerveux, était en rapport

(1) In thèse de THIÈME, Paris, 1881.

(2) In article de M. ACHARD et LÉVY, *loc. cit.*

(3) ACHARD et LÉVI, *loc. cit.*, p. 92.

(4) MINOR, *Neurol. Centralblatt*, n° 10, 1887.

avec une lésion de la zone de Westphal ; dans une autre observation de Nonne (1), un malade avait comme unique symptôme l'abolition unilatérale du réflexe patellaire ; la zone de Westphal était atteinte de ce seul côté.

Est-ce une lésion de la zone d'entrée des racines qui expliquerait chez certains sujets absolument bien portants l'abolition des réflexes patellaires à laquelle O. Berger faisait allusion plus haut et que l'on constate parfois ? C'est là une simple hypothèse, vraisemblable mais qui à notre connaissance n'a pas encore été anatomiquement vérifiée.

L'observation suivante est celle d'un malade atteint de crises gastriques, qui succomba à la tuberculose pulmonaire et chez lequel la conservation des réflexes rotuliens avait fait écarter l'idée d'un tabes au début, alors que cette lésion existait nettement : mais la zone de Westphal était intacte.

OBSERVATION.— B..., âgé de 45 ans, manœuvre, fait un premier séjour dans le service du 24 septembre 1909 au 2 février 1910. Les antécédents héréditaires ou personnels ne retiennent pas l'attention. Lui-même n'avoue ni syphilis, ni alcoolisme. Pleurésie en 1908. Paludisme lors du service militaire en Algérie.

C'est un malade amaigri, asthénique, qui se plaint de troubles gastriques datant du début de juillet 1909. Ils consistent en anorexie et en crises douloureuses avec vomissements aqueux ou bilieux, rarement alimentaires, d'apparition irrégulière, survenant tantôt à jeun, tantôt de une demi-heure à 5 ou 6 heures après le repas. En aucun cas, ils n'ont revêtu le caractère de vomissement pylorique. Pas de troubles intestinaux nets, à part une hémorrhéide passagère.

Ni toux, ni expectoration.

Urines rares, sans sucre ni albumine.

A l'examen, malade amaigri, presque cachectique. L'auscultation des poumons et du cœur reste négative cependant ; le malade entrait avec un vésicatoire à la base du thorax.

Langue rôtie. Epigastre douloureux. Pas de dilatation gastrique. Pas de tumeur perceptible dans l'abdomen. Foie normal comme dimensions.

Réflexes rotuliens normaux des deux côtés. Réactions pupillaires intactes. Pas de troubles oculaires.

Peu de température. Quelque 38°, puis en trois semaines la température descend à 37°.

Au début de janvier 1910, on note que le malade est apyrétique ; il a engraisé de 3 kilogs. Cependant des signes d'induration et de ramollissement aux deux sommets, soupçonnés dans les examens précédents, s'affirment. Mais le séro-diagnostic tuberculeux est négatif ; il n'existe pas de bacilles de Koch dans les crachats.

Il y a toujours persistance des douleurs gastriques, sous forme de crises

(1) NONNE, Deutsche med. Wochenschrift, XV, 1889.

indépendantes de l'alimentation. Le malade accuse des crampes au creux épigastrique ; il a des vomissements glaireux et des régurgitations acides.

Le malade sort le 2 février 1910.

Un deuxième séjour s'étend du 24 octobre 1910 au 7 janvier 1911, date de la mort. Il raconte qu'il a contracté auprès de sa femme, atteinte de tabes et héroïnomanie, l'habitude de se piquer à l'héroïne pour calmer ses crises gastriques plus fréquentes et plus violentes que jamais. Aussi est-il couvert d'abcès contenant du staphylocoque. Il est maigre, cachectique, presque squelettique. Les crises gastriques, à prédominance nocturne, durent en moyenne deux jours, mais sont subintrantes. Elles se terminent par des vomissements glaireux. A signaler une diarrhée abondante à l'entrée.

A l'examen, la tuberculose pulmonaire s'est notablement étendue avec signes cavitaires des sommets et infiltration sous-jacente ; bacilles de Koch très nombreux dans les crachats.

Du côté du tube digestif, on ne note qu'une douleur très vive à la pression sur tout l'abdomen mais particulièrement à l'épigastre. Palpation négative.

Réflexes rotuliens normaux, plutôt même exagérés.

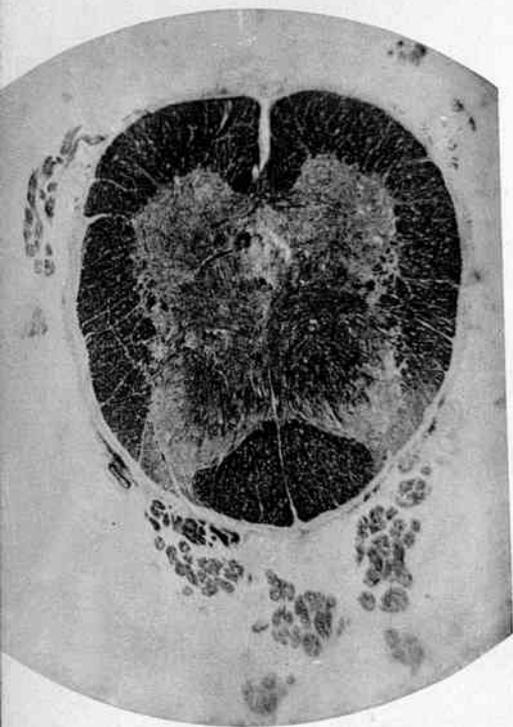
Dans la suite, le malade se comporte comme un tuberculeux pulmonaire avéré, cavitaire. Le seul symptôme anormal, c'était vraiment la fréquence, la violence, la ténacité et l'intensité douloureuse de ses vomissements, toujours d'allure un peu paroxystique, et exceptionnellement alimentaires.

AUTOPSIE. — *Appareil respiratoire.* — Symphyse pleurale très ancienne et totale des deux côtés. Les deux poumons sont absolument farcis de cavernes, limitées par des nappes fibro-anthracosiques denses. Nombreux flocs caséux de pneumonie lobulaire. Pas de dilatations bronchiques.

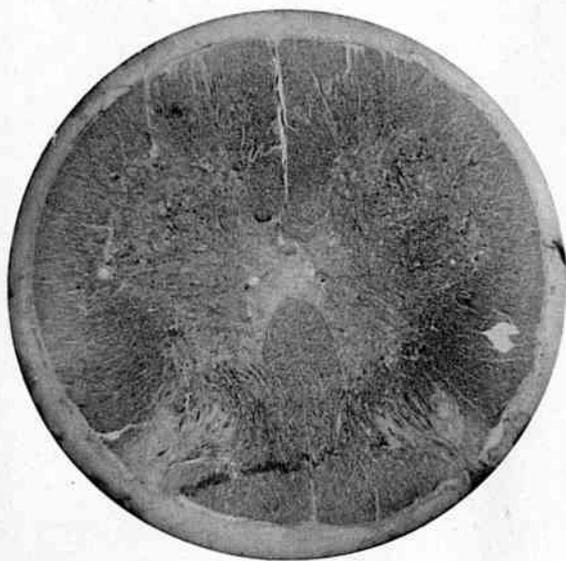
Appareil cardio-vasculaire. — Aorte absolument saine sans athérome. Cœur petit, sans lésions nettes.

Appareil digestif. — Rien à l'œsophage.

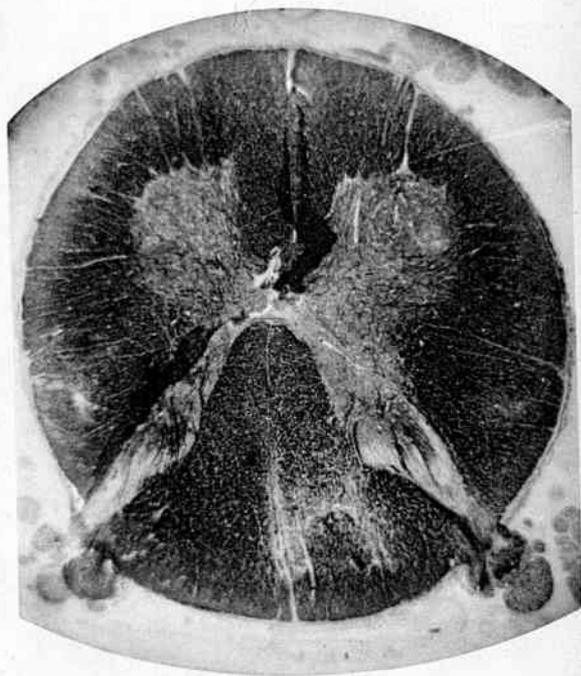
L'estomac ne paraît pas dilaté. Même rempli d'eau, il ne se distend pas dans des proportions anormales. Extérieurement, sur le pylore, on remarque une saillie du volume d'une grosse noisette, dure et élastique, qui fait corps avec la paroi gastrique. A l'ouverture de l'organe, le pylore est incontestablement rétréci, il n'admet pas le petit doigt ; il donne la sensation d'une virole incomplète, de consistance élastique, nullement fibreuse. La section portant sur la saillie précédemment décrite montre l'intégrité absolue de la muqueuse et de la tunique péritonéale, tandis que dans la région intermédiaire, la *tunique pylorique* est considérablement épaissie et hypertrophiée, au point de mesurer à elle seule au moins 8 millimètres ; on ne peut dire à l'examen macroscopique si l'hypertrophie porte sur la sous-muqueuse ou sur la musculuse ; cette hypertrophie se prolonge transversalement sur une étendue de 4 cent. 1/2. La muqueuse, absolument normale dans toute l'étendue de l'estomac, glisse et se déplace avec aisance sur la tunique sous-jacente, partant même au niveau de l'hypertrophie pylorique. Pas trace d'ulcère ancien ou récent. Pas d'exulcérations, ni de suffusions hémorragiques. Pas de péritonite. Pas de ganglions.



I



II



III

CONSERVATION DES RÉFLEXES ROTULIENS DANS LE TABES

(Chalier et Nové-Josserand)

Aucune lésion appendiculaire, ni de la vésicule biliaire, ni du duodénum, ni des voies biliaires. Rien à noter au foie, ni à la rate, ni aux reins.

Les capsules surrénales sont fermes, non cavitaires ; à la coupe, la corticale présente des zones infimes d'un blanc brillant tranchant sur la coloration foncée du reste de la glande.

Le cerveau ne présente aucune lésion. La cervelle est prélevée pour l'examen histologique.

I. EXAMENS MICROSCOPIQUES : ESTOMAC. — Les parois stomacales ont fait l'objet d'un examen spécial (1).

a) Dans la région pylorique, à distance de la néoproduction, il existe un apport cellulaire léger dans les espaces conjonctifs, aussi bien entre les tubes glandulaires qu'entre les travées musculaires, apport qui a moins les caractères d'un exsudat inflammatoire aigu que ceux d'un processus hyperplasique lent ; l'hypertrophie de la musculature est manifeste.

b) Dans la région pylorique, au niveau de la néoproduction, deux faits sont à remarquer : d'abord la présence de petites cellules à noyau rond et sombre et à protoplasma à peine visible, autour des vaisseaux : il n'y a pas de polynucléaires ; il y a donc un certain degré d'inflammation dans les tuniques gastriques, surtout dans la musculature ; ensuite l'hyperplasie particulière du tissu musculaire lisse, avec, par endroits, aspect véritablement myomateux du tissu néoformé.

La séreuse ne présente rien à signaler.

c) Dans la région prépylorique et du fond, les parois gastriques ne présentent pas d'altérations notables.

II. EXAMEN PARTICULIER DU SYSTÈME NERVEUX GASTRIQUE. — Nous n'avons malheureusement pu examiner que les éléments nerveux enfermés dans les parois de l'estomac ; il nous a manqué l'examen des filets nerveux macroscopiquement visibles hors de l'estomac ; nous nous proposons de combler cette lacune à la première occasion en prélevant le tronc et des filets du vague et du sympathique.

Par suite d'erreur dans l'emploi du fixateur, nous n'avons pu appliquer la méthode de Weigert-Pal à l'étude des fibres nerveuses de la paroi gastrique, si tant est que ce procédé soit utilisable ici.

Nous avons seulement examiné par la méthode de Nissl les groupes de cellules ganglionnaires essaimés dans la paroi musculaire ; aucune altération notable ne nous a frappés.

III. EXAMEN DE LA MOELLE (Pl. XIII et XIV). — Fixation et mordantage dans le liquide de Müller pendant 3 mois. On prélève des tronçons, soigneusement repérés, qui sont passés dans les alcools successifs, inclus dans la celloïdine, débités en coupes sériées, traitées enfin par la méthode de Weigert-Pal. D'une façon générale, on peut dire que dans toute l'étendue de la moelle, les cordons antéro-latéraux, les cornes et les racines antérieures sont intacts.

(1) V. J. CHALIER et NOVÉ-JOSSERAND, Lyon chirurgical, octobre 1911.

Les lésions essentielles portent sur les racines postérieures et les cordons postérieurs ; elles varient, d'ailleurs, d'une manière considérable suivant les régions.

1^o *Région sacrée inférieure* (6^e, 5^e, 4^e sacrées). — Les lésions manquent absolument dans les cordons postérieurs.

Parmi les nerfs de la queue de cheval qui ont été englobés dans l'inclusion et qu'on peut observer sur les coupes, la plupart — et ce sont ceux qui avoisinent de plus près la périphérie de la moelle — sont bien colorés par la méthode de Pal ; la myéline a sa teinte et son épaisseur habituelle ; quelques-uns seulement, situés plus à la périphérie, sont excessivement pauvres en gaines myéliniques ; cette différence est des plus nettes.

2^o *Région sacrée supérieure* (1^{re} sacrée). — Les cordons postérieurs ne portent aucune lésion apparente ; la zone de Lissauer n'est pas sclérosée ; on voit les racines postérieures de la région pénétrer sous forme de groupes de fibres serrées et bien colorées dans la corne postérieure et la région adjacente des cordons postérieurs. On note seulement un épaissement notable de la pie-mère au niveau des cordons postérieurs, et toujours la présence, parmi les nerfs de la queue de cheval, de certains d'entre eux qui sont extrêmement pauvres en fibres à myéline, tandis que la majorité les ont conservées intactes et en nappe compacte.

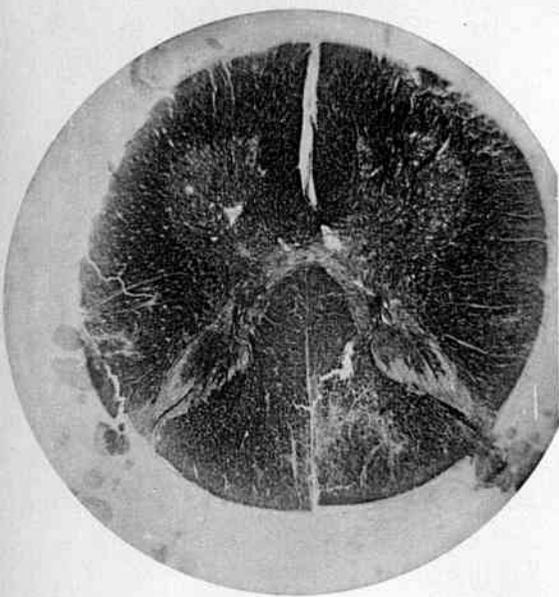
3^o *Région lombaire* (5^e et 4^e lombaires). — On voit apparaître dans le cordon postérieur du côté droit une zone de sclérose assez bien délimitée dans sa forme générale qui est triangulaire, mais néanmoins diffusant un peu en avant et en arrière ; elle a grossièrement la forme d'un H dont la branche verticale interne atteint le sillon médian postérieur qu'elle longe dans une partie seulement de son tiers postérieur, car elle n'atteint pas le point où ce sillon rencontre la superficie de la moelle ; la longueur de cette branche se trouve ainsi à peu près mesurée par la majeure partie du tiers postérieur du sillon médian



Schéma représentant la lésion au niveau de la 4^e lombaire

postérieur, moins une petite étendue tout à fait en arrière ; cette zone scléreuse respecte un petit territoire ovalaire adjacent au sillon médian postérieur ; ce territoire intact occupe la situation du faisceau ovale de Flechsig.

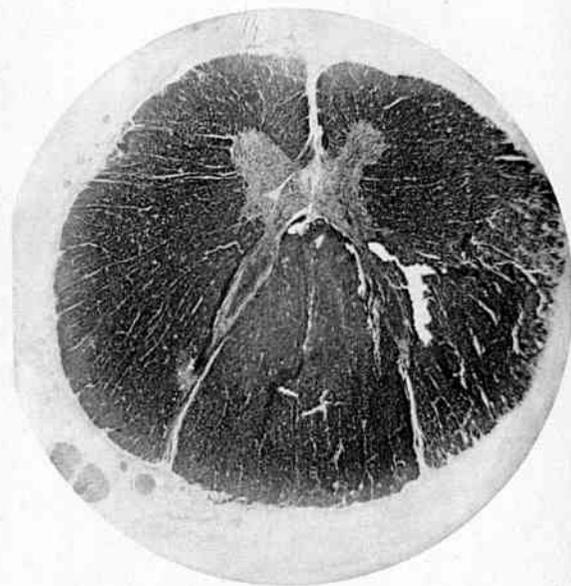
L'autre branche verticale de la zone de sclérose, orientée légèrement en obli-



IV



V



VI

CONSERVATION DES RÉFLEXES ROTULIENS DANS LE TABES

(Chalier et Nové-Jossèrand)

que d'avant en arrière et de dedans en dehors, est située assez près de la corne postérieure dont elle reste séparée cependant partout par une zone saine qui correspond précisément à la zone d'entrée des racines de Westphal.

La branche horizontale, transversale de l'H, a une forme irrégulière ; elle occupe le milieu du cordon postérieur, dans son tiers postérieur.

En somme, la zone de sclérose n'atteint ni la corne postérieure ni la périphérie de la moelle, sauf au niveau du sillon médian postérieur, respectant le faisceau ovale de Flechsig ; elle reste très loin de la commissure grise, postérieure ; elle occupe bien la région de la bandelette externe de Pierret, appelée encore zone radiculaire moyenne de Flechsig (1).

La zone de Lissauer ne paraît pas intéressée ; la zone d'entrée des racines de Westphal est intacte ; la racine postérieure, qui entre au niveau intéressé par la coupe, est intacte. Mais on constate l'existence de quelques racines postérieures sclérosées, où les gaines de myéline sont très clairsemées ; elles sont très près de la surface de la moelle et tranchent sur leurs voisines.

4^e Région lombaire (3^e lombaire). — La lésion scléreuse précédemment décrite existe encore nettement, mais ses contours s'estompent et sa forme devient imprécise ; elle occupe sensiblement la même région ; elle est traduite par une raréfaction des tubes nerveux et par l'abondance du tissu hyalin, fibreux, où ils sont plongés ; cet aspect tranche fortement, comparé à celui des parties voisines du cordon postérieur droit et des régions similaires du cordon postérieur gauche où les tubes nerveux sont serrés et compacts.

5^e Régions lombaire supérieure et dorsale inférieure (1^{re} lombaire et 11^e dorsale). — On ne trouve plus de zone de sclérose en nappe ; toutes les racines postérieures qui sont intéressées par la coupe à ce niveau ont un aspect normal ; il n'y en a plus de sclérosées. Le cordon postérieur droit, dans sa partie moyenne et interne à la jonction de son tiers antérieur et de son tiers moyen, a seulement une teinte un peu plus claire, comparée à celle du cordon postérieur gauche, comme si les fibres à myéline y étaient un peu moins denses, un peu plus espacées ; il n'y aurait donc plus de territoire scléreux défini, mais une simple raréfaction diffuse qui se serait reportée un peu plus en dedans et en avant à mesure qu'on remonte dans la moelle.

6^e Régions dorsale moyenne, supérieure, cervicale. — Elles sont normales.

II

En somme, la lésion est strictement limitée à la région lombaire de la moelle, et là, elle occupe étroitement le segment moyen des territoires radiculaires, c'est-à-dire la bandelette externe de Pierret ou zone radiculaire moyenne. Les autres territoires radiculaires des cordons postérieurs, savoir la zone radiculaire antérieure, les champs postéro-externes, sont

(1) Cf. NAGEOTTE, *Etude anatomique des cordons postérieurs*. Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière, 1904, p. 49.

intacts ; le cordon de Goll est respecté. D'autre part, la zone de Lissauer, le triangle médian sacré, la zone marginale de Westphal, le réseau fin de la corne postérieure, toutes régions considérées comme endogènes, sont indemnes. Le faisceau ovale de Flechsig est regardé par les classiques comme un faisceau endogène ; pour Nageotte (1), il serait exogène et devrait être compris parmi les territoires radiculaires des cordons postérieurs ; il contiendrait les fibres longues des racines sacrées inférieures. Dans notre cas, ce faisceau était intact, mais ce fait ne saurait apporter aucune contribution nouvelle à la question, puisque, dans l'une et l'autre hypothèses, son intégrité ne saurait surprendre.

Notre observation n'apporte non plus aucun éclaircissement au sujet de ce point controversé : la zone de Lissauer est-elle lésée précocement ou tardivement dans le tabes ? Pour Dejerine et Thomas (2), l'altération de la zone de Lissauer est la première après celle de la bandelette externe de Pierret ; pour P. Marie (3), elle serait une altération précoce du tabes. Nageotte (4), au contraire, la considère comme tardive, comme une dégénérescence tertiaire et surtout en rapport avec les lésions du réticulum formé par les fibres fines de la corne postérieure ; il croit la zone de Lissauer occupée par des fibres endogènes fines verticales. De ce que cette région était intacte dans la moelle de notre malade, on ne peut véritablement rien conclure, car la lésion de la bandelette externe étant la seule lésion constituée au moment de l'examen, nous ne savons pas où aurait porté la première des altérations ultérieures.

Dans la question suivante, également controversée, notre cas paraît favorable à l'opinion de Nageotte. D'après Dejerine et Thomas (5), les fibres comprises dans les bandelettes externes occupent, plus haut dans la moelle, le cordon de Goll, de sorte que si ces bandelettes sont malades, les cordons de Goll le sont aussi. Au contraire, Nageotte (6) s'est rendu compte que c'est avec l'état des champs postéro-externes que les cordons de Goll sont en rapport étroit, au point que les altérations de ces champs se répercutent d'une manière absolument parallèle dans le cordon de Goll. Chez notre malade le cordon de Goll était intact ainsi que les champs postéro-externes ; la lésion occupait électivement la bandelette externe dans la région lombaire, ce qui semble bien établir l'indépendance des cordons de Goll

(1) NAGEOTTE, *Etude anatomique des cordons postérieurs*. Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière, 1904, p. 38.

(2) In Nouveau Traité de médecine BROUARDEL, GILBERT et THOINOT, art. *Tabes*, p. 630.

(3) Cité par NAGEOTTE, *loc. cit.*, p. 34.

(4) NAGEOTTE, *loc. cit.*, p. 35.

(5) Cités par NAGEOTTE, in Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière, 1904, p. 46.

(6) NAGEOTTE, *id.*, p. 46 et suiv.

vis-à-vis des lésions de la bandelette de Pierret, sans doute parce que cette dernière ne renferme que des fibres radiculaires moyennes (les fibres longues des racines lombaires et sacrées occupant, dans cette hypothèse, les champs postéro-externes), ou bien parce que les fibres longues que la bandelette externe pourrait renfermer sont épargnées dans des tabes localisés à cette bandelette : le tabes ne frappe donc pas indifféremment et en même temps toutes les fibres des racines postérieures. Quoi qu'il en soit, il ne faut pas admettre sans réserve qu'il n'y a pas de fibres longues dans la bandelette externe, en se basant, pour le dire, sur l'intégrité des cordons de Goll quand la bandelette est lésée, car dans le tabes le mode de dégénération n'est pas du tout comparable à celui de la dégénérescence Wallerienne; des fibres longues peuvent bien être interrompues dans la bandelette externe sans pour cela nécessairement dégénérer dans toute leur longueur, comme cela se passe dans le cas d'une section.

Enfin, pour revenir à notre sujet et terminer ces considérations anatomiques, nous attirons l'attention sur le voisinage étroit, dans la région lombaire, de cette sclérose de la bandelette externe avec l'intégrité de la zone d'entrée des racines de Westphal, dont nous avons plus haut donné les limites. Notre observation confirme encore une fois la justesse du rapprochement établi par Westphal entre le phénomène exceptionnel de la conservation des réflexes et la localisation anatomique de la lésion qui permet cette anomalie. Nous pouvons maintenant, en manière de conclusions, ajoutant aux notions que nous venons de rappeler, des données bien classiques et laissant de côté évidemment les cas où l'abolition des réflexes rotuliens tient à l'altération des nerfs périphériques ou des cornes et des racines antérieurs ou encore des muscles, avancer les propositions suivantes :

1° *Il y a des tabes, avec lésions très étendues des cordons postérieurs, qui ne présentent pas le signe de Westphal. Ce sont des tabes supérieurs, avec lésions cantonnées dans la moelle cervico-dorsale et symptômes céphaliques, oculaires, prédominants.*

Ce sont aussi des tabes qui, tout en présentant des lésions dans la région dorso-lombaire, offrent une intégrité plus ou moins absolue de la zone d'entrée des racines, autrement dite zone radiculaire des 3^e et 4^e paires lombaires.

2° *On voit des tabes qui méritent à peine ce nom cliniquement tant ils présentent peu de signes de cette maladie au moment où on les observe, puisque souvent le seul symptôme est le signe de Westphal; dans ce cas, la lésion siège dans la zone radiculaire des 3^e et 4^e paires lombaires.*

3° *Il existe enfin des tabes aussi peu caractérisés cliniquement que les*

précédents — puisqu'ils peuvent n'être traduits que par des crises névralgiques, — dans lesquels le signe de Westphal manque, et pourtant la lésion siège bien dans la région dorso-lombaire de la moelle. Mais la zone de Westphal ou zone radiculaire des 3^e et 4^e paires lombaires est respectée par la sclérose.

Notre cas est précisément un exemple de cette dernière variété.

*
**

Les tabes dits « incipiens » présentent-ils avec une plus grande fréquence que les tabes avancés cette exceptionnelle conservation des réflexes rotuliens ? M. Nageotte donne la définition suivante des tabes incipiens : « Nous savons que le tabes est une affection radiculaire ; nous savons de plus que dans sa première phase, c'est une affection systématique, c'est-à-dire qu'elle attaque électivement certains systèmes élémentaires des fibres radiculaires, respectant les autres (Pierret, Westphal, Flechsig). Dans les tabes incipiens, ces deux caractères, radiculaire et systématique, sont nets. Dans les phases ultérieures, la sclérose perd son caractère systématique pour devenir totalement radiculaire ; de plus, elle atteint certaines fibres endogènes. Le tabes incipiens est donc essentiellement un tabes qui est encore systématique. » Notre cas est certainement un exemple de tabes incipiens, au sens où l'entend M. Nageotte ; il semble bien en être de même pour le cas anatomo-clinique de MM. Achard et Lévi. On pourrait sans doute trouver un certain nombre de tabes incipiens analogues à ceux-là et sans signe de Westphal. Par contre, le cas précisément de tabes incipiens, à propos duquel M. Nageotte (1) écrivait les lignes précédentes, paraissait présenter le signe de Westphal ; l'observation a été égarée, dit l'auteur, et l'état des réflexes est inconnu ; mais le fait que, sur les coupes, les collatérales réflexes ont disparu, suggère évidemment l'idée que les réflexes rotuliens devaient manquer. Ainsi, tout en étant vraisemblable que la conservation des réflexes rotuliens est plus souvent observée dans les tabes incipiens que dans les tabes avancés, *il n'est pas possible de dire que l'absence du signe de Westphal soit une caractéristique des tabes incipiens.* La persistance de ces réflexes peut en effet se voir dans toutes les variétés de tabes, qu'ils soient riches ou pauvres en symptômes, ataxiques ou non, étendus ou non anatomiquement, pourvu que la zone de Westphal reste relativement intacte. *La conservation ou l'abolition des réflexes rotuliens dans les tabes est une pure question de localisation anatomo-pathologique :* suivant le point où les lésions du tabes débu-

(1) NAGEOTTE, Société de biologie, 1904, p. 31 et Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière 1904, p. 24.

tent ou se cantonnent, le signe de Westphal peut manquer, apparaître précocement ou tardivement.

On ne saurait aborder la physiologie pathologique des réflexes rotuliens dans le tabes, et laisser de côté la question de la réapparition du phénomène du genou après qu'il a été trouvé aboli. Sans apporter, à ce sujet, aucune considération tirée de notre cas, il est peut-être permis de revenir sur la difficulté de trouver à ce fait une explication satisfaisante.

On répartit, en général, les observations en deux groupes. Le premier comprend celles où la *réapparition des réflexes rotuliens est consécutive à l'association d'une hémiplégié au tabes*. Parmi les explications proposées, qui ne tiennent peut-être pas toujours assez compte de l'incertitude de nos connaissances touchant la physiologie normale des réflexes rotuliens et ses rapports avec le cerveau, nous retiendrons surtout celle de M. Noica (1), très séduisante par sa simplicité. Pour lui, si les réflexes chez un tabétique ont disparu complètement, on ne les verra jamais revenir ; mais s'ils persistent encore très faiblement, ils s'accroissent, peuvent même devenir exagérés, du fait de l'hémiplégié. Telle est son opinion.

Il est bien certain qu'il se trouve des circonstances où nos moyens d'investigation clinique ne nous donnent pas la mesure exacte, mais seulement approximative, du fonctionnement d'une organisation malade ou troublée ; quand la percussion du tendon est sans résultat, il est habituel d'en conclure que le réflexe rotulien est aboli, et rien n'est plus vrai ; mais est-ce à dire que l'ébranlement dû au choc ne se transmette pas encore quelque peu à travers les conducteurs altérés, trop imparfaitement sans doute pour arriver aux régions de la moelle où l'influx centripète est transformé en mouvement et pour déclencher le réflexe normal ? De telle sorte que s'il survient, dans ces circonstances, une cause susceptible d'exagérer des réflexes rotuliens normaux, on ne voit pas pourquoi elle ne pourrait faire réapparaître une réflexivité jusque-là pour ainsi dire latente. A ce sujet, un rapprochement est à faire entre l'interprétation proposée par Noica et que nous trouvons très juste et les résultats obtenus dans l'étude des troubles de la sensibilité chez les tabétiques par M. Egger. M. Egger est arrivé à cette conviction que les anesthésies des tabes ne sont jamais absolues, qu'elles n'existent que pour des irritations faibles et qu'elles disparaissent sous l'influence de la sommation. « Quand on rapporte ces faits, dit-il, aux lésions anatomiques, qui, d'après MM. Deje-

(1) NOICA, *Etat des réflexes tendineux au cours du tabes compliqué d'hémiplégié*. Revue de Neurologie, 1907, p. 1044.

rine et Thomas, consistent ordinairement en atrophie simple du cylindraxe avec démyélinisation lente et progressive, on acquiert l'opinion que les troubles de la sensibilité, quels qu'ils soient, résident dans un fonctionnement défectueux du pouvoir conducteur des fibres nerveuses. La perte de la gaine de myéline, la nutrition défectueuse du cylindraxe, entravent la conduction pour des excitants ordinaires, mais par la sommation, la conduction est provisoirement rétablie (1). »

N'est-il pas, somme toute, légitime d'établir une comparaison entre le réveil de la sensibilité cutanée par la sommation et le réveil d'une réflexivité médullaire sous l'influence de l'hémiplégie? Sans doute l'imperfection de nos connaissances sur la physiologie des réflexes tendineux et leur relation avec l'encéphale demande quelque réserve. Il nous paraît, malgré cela, infiniment probable que, chez les tabétiques, l'abolition des réflexes rotuliens, comme les anesthésies, ne sont absolues qu'en apparence. Là où des excitations faibles ou normales restent sans effet, qu'il survienne une modification dans le système nerveux capable d'exagérer les réflexes rotuliens, comme le fait habituellement par exemple l'irritation du faisceau pyramidal consécutive à la lésion cérébrale qui conditionne l'hémiplégie et l'on assistera au retour des réflexes rotuliens. Pourvu que les voies anatomiques ne soient pas complètement détruites, il n'est pas improbable que ce soit par ce mécanisme, nous ne disons pas identique, mais comparable à la sommation de M. Egger, que les réflexes rotuliens réapparaissent chez le tabétique frappé d'hémiplégie.

Nous envisagerons maintenant un deuxième groupe d'observations où les réflexes rotuliens sont réapparus sans l'aide d'une hémiplégie intercurrente. Le fait est signalé par différents auteurs. M. Donath rapporte l'histoire d'un tabétique de 33 ans, chez qui le signe de Westphal était apparu 5 mois après les premiers symptômes; il fut constaté encore 3 mois, au moins, concurremment avec l'abolition du réflexe achilléen; le malade fut soumis à un traitement iodo-mercuriel, hydrothérapique et électrique, et 22 mois après la constatation de la disparition de ces réflexes tendineux, on en put constater le retour progressif (2). MM. Dejerine et Ingelrands ont vu le réflexe patellaire réapparaître après plusieurs années d'abolition chez un sujet atteint de tabes arrêté par la cécité (3). « Ce fait tend à démontrer, disent-ils, qu'il peut se produire une régression dans les symptômes du tabes, lorsque l'atrophie papillaire s'installe; il va donc à l'encontre de la deuxième proposition de Benedict; il est encore impos-

(1) EGGER, *Biologie*, 1902, p. 750, et *Revue de neurologie*, 1903.

(2) DONATH, *Revue de neurologie*, 1907, p. 663.

(3) DEJERINE et INGELRANDS, cité par DEJERINE et THOMAS, in *Nouveau Traité de médecine de BROUARDEL, GILBERT et THOINOT*, p. 607.

sible d'expliquer la rétrocession des symptômes et l'arrêt dans la sclérose des cordons postérieurs, sous l'influence de la cécité. »

A ces cas de retour des réflexes, l'explication proposée plus haut ne saurait convenir intégralement. L'influence du traitement nous paraît, somme toute, assez simple. Il a pu se développer chez le malade de Donath, grâce à l'électricité et à l'hydrothérapie, une activité plus grande des échanges nutritifs, en même temps que ces agents thérapeutiques donnaient plus de vivacité aux fonctions dynamiques nerveuses. En outre, le traitement spécifique, surtout dans ce cas pris au début, a bien pu favoriser les phénomènes de régénération décrits dans les racines postérieures par Marinesco. C'est là assurément un état éminemment favorable à une meilleure conduction des impressions périphériques, à condition évidemment que les voies anatomiques des collatérales réflexes n'aient pas été, au préalable, complètement détruites. Mais rien dans ce mécanisme ne rappelle le phénomène de la sommation.

Au contraire, le retour des réflexes rotuliens sous l'influence de la cécité peut s'expliquer par l'intervention d'un adjuvant comparable, sinon identique, à la sommation d'egger. P. Marie (1) a montré qu'il y aurait deux variétés de tabes avec cécité : le tabes avec atrophie papillaire et l'atrophie papillaire des tabétisants ; la première forme comprend des tabétiques classiques avec ataxie, signe de Romberg, trouble de la nutrition générale ; dans la deuxième forme, il n'existe pas de troubles trophiques, les malades ont un bon état général ; les douleurs, l'ataxie sont peu développées. Dans un cas comme dans l'autre, on peut sans doute voir sous l'influence de l'amaurose réapparaître les réflexes rotuliens. Mais, comme l'a montré M. Leri et comme l'a admis M. Terrien (2), on ne peut accorder à l'amaurose une action d'arrêt sur l'évolution ultérieure de la sclérose. Ce n'est pas ainsi qu'elle agit ; ce n'est pas sur le terrain anatomique qu'elle a prise ; mais c'est par la physiologie qu'elle intervient pour modifier la symptomatologie du tabes ; du moins, on peut le penser. Toujours à la lumière de ces expériences si ingénieuses de M. Egger, il n'est pas illogique de croire que dans l'immense majorité des tabes, les collatérales réflexes des racines postérieures ne sont atteintes que de lésions incomplètes, assez considérables pour gêner le fonctionnement normal, mais insuffisantes à empêcher à jamais et définitivement tout fonctionnement. La voie anatomique n'étant pas coupée complètement, la présence ou l'absence des réflexes rotuliens devient une question de dynamisme nerveux, et dépend de variations dans l'intensité de fonctionnement de nos

(1) P. MARIE, Nouveau Traité de médecine BROUARDEL, GILBERT et THOINOT, art. *Tabes*, par DEJERINE et THOMAS, p. 607.

(2) TERRIEN, *De l'atrophie tabétique*, Presse médicale, 18 mars 1905, n° 22, p. 172.

organes de perception, et surtout de l'*attention*. C'est une notion généralement admise (1) que l'attention augmente le degré de la conscience, diminue la durée du temps qu'il faut à l'impression pour être perçue, renforce les sensations, à égalité d'excitation ; en même temps, par l'effet de l'attention, les résidus des sensations antérieures sont rappelés et grossissent le flot des excitations nouvelles qui circulent dans le système nerveux. Maintes observations faciles à faire sur soi-même, par exemple en fermant les yeux, permettent de se rendre compte que cette cécité artificielle développe l'attention, affine les autres sens et rend conscientes beaucoup d'impressions qui ne l'étaient pas ou l'étaient moins auparavant. On peut bien penser qu'il en est de même dans la cécité réelle, à condition sans doute qu'aucune lésion surajoutée, de la corticalité par exemple, ne vienne gêner le fonctionnement de l'intelligence, de la conscience et de la sensibilité. On peut supposer que chez le tabétique amaurotique, c'est là le mécanisme par lequel se développe une source de somnations pour la moelle et sa réflectivité en subit l'influence tonique et excitatrice.

Ces aperçus théoriques ne doivent pas nous retenir davantage. Rappelons, en terminant, une expérience de Westphal (2) : sectionnant, chez un lapin, une partie des racines postérieures du plexus crural, il vit le phénomène du genou, d'abord aboli, réapparaître ensuite. Il pense que dans les cas humains où les réflexes patellaires sont revenus après avoir disparu, la lésion spinale intéressait une partie seulement des fibres qui interviennent dans la production de ce réflexe. Il reste d'ailleurs bien entendu que toutes les fois que la voie anatomique des réflexes rotuliens est complètement interrompue, il n'y a rien à attendre, en ce qui concerne leur retour, ni de l'hémiplégie, ni de la cécité, du moins dans l'état actuel de nos connaissances.

..

Notre observation se prête encore à quelques considérations d'ordre plus pratique. Rappelons qu'en présence des crises gastriques de notre malade, l'idée avait été abandonnée de les rattacher à l'évolution latente d'un tabes incipiens, à cause de la persistance des réflexes rotuliens. Le cours des événements n'en a pas été modifié d'ailleurs, car l'étendue de la tuberculose pulmonaire condamnait fatalement le malade, à brève échéance, et rendait bien illusoire le résultat du traitement iodo-hydrar-

(1) J. P. MORAT, *Innovations spécifiques*, in *Traité de physiologie*, p. 694, 1902 ; JOANNY ROUX, *Mécanisme anatomique de l'attention*, Arch. de Neurologie, 1898, t. 2, p. 457.

(2) Cité par RAYMOND, art. *Tabes*, in *Dict. encyclopéd. des sciences médicales*, 1885.

gyrique qu'on aurait voulu prolonger. Il n'en reste pas moins vrai qu'on ne saurait s'entourer de trop de considérations, s'il en est de capables de prévenir l'incertitude d'un diagnostic. A ce point de vue, notre cas démontre une fois encore que la lésion du tabes peut exister, plus ou moins localisée et étendue, sans qu'elle se traduise par plus d'un seul et unique symptôme : ce seront par exemple des crises gastriques, ou encore, il s'agira, comme dans le cas de M. Gangolphe, de fractures à répétition ou de lésions ostéo-articulaires ou articulaires : dans ces cas, dit-il, il ne vient pas à l'idée qu'il peut s'agir d'une lésion tabétique, ou, si l'on y songe, on élimine, en raison de l'absence des symptômes cardinaux, cette hypothèse qu'une observation plus prolongée mètrait en lumière ; « il résulte de tout cela des erreurs de diagnostic plus ou moins prolongées qui font prendre pour tuberculeuses, syphilitiques ou sarcomateuses ces lésions trophiques. L'intérêt pratique qui découle de ces notions est évident ».

En ce qui concerne les crises gastriques, l'importance de la connaissance de tels faits n'avait pas échappé, notamment à MM. Dejerine et Thomas (1) ; pour eux, très souvent la crise gastrique apparaît au début du tabes, peut donner le change et faire croire à une simple gastropathie, tant les signes de tabes sont latents. « A notre avis, écrivent-ils, nous sommes convaincus que la plupart des faits décrits sous le nom de crises gastriques essentielles ou de vomissements périodiques paroxystiques ne sont autre chose que des crises gastriques chez des sujets présentant à un degré minimum des signes de tabes. Il faut aussi être prévenu de ce fait que les crises gastriques peuvent précéder de plusieurs années les douleurs fulgurantes. Il importe de ne pas oublier que le tabes fruste, celui qu'on doit soupçonner, rechercher avec soin, est beaucoup plus fréquent que le tabes avec ataxie ».

En face d'une crise gastrique, on s'efforce non seulement à soulager le malade, mais aussi à diriger une thérapeutique contre la cause du mal, qu'il faut pour cela connaître. Sans doute on ne connaît pas exactement les liens qui unissent tabes et crises gastriques ; mais ce n'est pas une raison pour négliger, de parti pris, le traitement du tabes, dans ces circonstances ; soigner l'état de l'estomac ne doit pas être là l'unique préoccupation. Dès lors, il n'est pas vain de soupçonner derrière ce syndrome la lésion nerveuse qui fait le fond de la maladie ; et nous prenons le terme de lésion nerveuse dans son sens le plus large, tenant compte de ce que chez le tabétique à crise gastrique ou viscéralgique, la sclérose des cordons postérieurs n'est pas tout, mais coexiste, sans doute, avec des

(1) DEJERINE et THOMAS, in *Nouveau Traité de médecine BROUARDEL, GILBERT et THOUROT*, p. 578.

lésions des systèmes pneumogastrique et sympathique, dont l'intensité n'est pas forcément parallèle à celle des systèmes radiculaires.

En somme, l'avantage que le malade trouverait peut-être à ce que, en face d'une symptomatologie réalisant le syndrome « crise gastrique », on se méfie d'un tabes, non caractérisé par ailleurs, consisterait surtout en ce qu'on pourrait soigner plus tôt la syphilis, qui reste bien certainement la cause prédominante du tabes. On serait ainsi à même d'espérer davantage d'un traitement qui prendrait plus près de leur début anatomique les déterminations nerveuses de la vérole, car une des raisons qui fait qu'on ne s'accorde pas encore sur l'efficacité du traitement hydrargyrique dans le tabes, c'est sans doute qu'on l'applique parfois bien tard et qu'on lui demande d'agir sur des lésions anatomiquement définitives et non pas en voie de constitution. Dans l'application aussi précoce que possible du traitement, c'est non seulement sur les lésions radiculo-médullaires, qui ne sont pas les seules ni sans doute les principales causes des crises viscéralgiques, qu'on chercherait à avoir prise, mais encore sur les altérations du sympathique, voire même du pneumogastrique, lésions dues probablement au virus syphilitique et que des études ultérieures montreront sans doute comme de très importants facteurs de ces syndromes viscéralgiques.

* *

Voyons, en effet, comparativement, la part qu'on peut faire à l'estomac et aux lésions nerveuses dans la pathogénie des crises gastriques du tabes. Cette pathogénie est toujours à l'étude. Les liens qui unissent cette lésion radiculo-médullaire avec les manifestations viscérales et, en particulier, gastriques, des tabes nous sont encore mal connus.

En ne considérant d'abord que les lésions des racines et des cordons postérieurs dans leurs rapports présumés avec les crises gastriques, les faits semblent bien démontrer que des tabes tout à fait comparables entre eux comme étendue et localisations des lésions, ne présentent pas également ces troubles gastriques ; et inversement, on observe des crises stomacales avec des lésions radiculo-médullaires très légères et étroitement localisées (notre observation en est un exemple), comme aussi dans des tabes plus étendus. En un mot, qu'il soit localisé ou non, au début ou avancé, fruste ou caractérisé, un tabes peut s'accompagner de crises gastriques. Il semble bien, dès lors, que la lésion médullaire ou radiculaire ne représente pas tout le substratum anatomique du syndrome. On peut soupçonner qu'il faille lui adjoindre des lésions supplémentaires (peut-être des névrites périphériques frappant les fibres stomacales des systèmes sympathique et pneumogastrique ; sûrement des altérations anatomiques de l'estomac).

Quelques observations viennent d'ailleurs montrer que les lésions radiculo-médullaires ne sont pas indispensables à l'existence des crises gastriques ; dans la thèse de Rivay, on en trouve deux (1). Tout en établissant qu'il peut exister des crises gastriques véritables en l'absence de lésions médullaires tabétiques, elles autorisent aussi à penser que ce syndrome se trouve parfois en rapport avec des lésions névritiques. L'étiologie de ces névrites est, il est vrai, obscure ; les malades n'avaient la syphilis et l'alcoolisme ; ils n'étaient pas diabétiques ; enfin la tuberculose était absente ; toutefois il est bien vraisemblable qu'il s'agit là d'une syphilis méconnue, plutôt que d'un autre agent morbide.

Bref, on s'achemine ainsi vers une pathogénie plus compréhensive. En effet, d'une part, il serait sans doute exagéré de refuser aux lésions radiculo-médullaires du tabes toute participation aux crises gastriques, mais elles ne jouent qu'un rôle secondaire ; leur présence est inconstante, n'est ni nécessaire ni suffisante ; de plus ces lésions semblent n'intervenir sur l'estomac que par l'intermédiaire des lésions tronculaires du sympathique, liées aux dégénérescences des racines postérieures, comme J. Ch. Roux (2) l'a montré. Mais, d'autre part, il existe des observations, comme la nôtre, où les lésions radiculaires et médullaires sont trop peu étendues, trop localisées, et trop confinées dans des régions basses d'où, vraisemblablement, il ne part aucune fibre sympathique à destination de l'estomac, pour que l'interprétation de J. Ch. Roux trouve ici son application. On connaît enfin des cas de crises gastriques sans lésions médullaires tabétiques et très probablement développées au cours de névrites périphériques. Ces faits ne permettent-ils pas de faire une place importante, dans la pathogénie des crises gastriques, à des altérations nerveuses périphériques du sympathique et du pneumogastrique stomacal ; ces lésions seront de nature névritique, comme celles des nerfs périphériques des membres ; à l'inverse de la lésion analogue, décrite par J. Ch. Roux, dans le sympathique, lésion secondaire aux dégénérescences radiculaires, ces névrites seraient primitives et évolueraient pour leur compte, paral-

(1) Obs. VII. — Pseudo-tabes, crises gastriques avec hématomésès. Autopsie : ulcère ancien gastrique, pas de lésions histologiques des cordons postérieurs ; les quelques fragments de racines persistant sur les préparations de moelle montrent un *très léger* degré de sclérose diffuse, aussi bien dans les racines antérieures que dans les postérieures. Les nerfs périphériques n'ont pas été étudiés. Cette observation est empruntée par M. RIVAY à la thèse de Mme WAYNCOFF, Paris, 1904-1905.

Obs. VIII (empruntée par M. RIVAY à MM. TOLOT et FROMENT, Soc. Méd. des Hôpitaux de Lyon, 1908, 24 novembre). — Crises gastriques, au cours d'une polynévrite ; tabes absolument à rejeter, vu l'intégrité des cordons postérieurs. Ces observations sont extraites de la thèse de Rivay, Lyon, 1908 : *Etat anatomique de l'estomac dans les crises gastriques*.

(2) Roux, *Lésions du grand sympathique dans le tabes*. Thèse de Paris, 1899-1900.

lèlement ou non, en coexistence ou non avec les lésions médullaires du tabes ; elles seraient causées et entretenues, comme le tabes, à la manière d'une affection parasymphilitique ; ou bien elles seraient directement des lésions syphilitiques, sous la dépendance des toxines du spirochète.

Telles sont les hypothèses qu'on peut faire ; il faudrait les vérifier par différentes recherches en tête desquelles viennent les examens histologiques. Malheureusement, ceux qui sont utilisables pour l'étude de ce point particulier sont peu nombreux. Ceux que J. Ch. Roux a pratiqués ont porté sur le sympathique de tabétiques à lésions radiculo-médullaires qui paraissent très avancées et étendues d'après le compte rendu malheureusement un peu bref qu'il donne de l'état de la moelle ; ceux de Graupner (1) furent effectués sur le sympathique d'un sujet atteint de sclérose combinée des cordons postérieurs et latéraux ; ils ont montré l'intégrité des ganglions et de leurs cellules et révélé des altérations des fibres à myéline des troncs sympathiques. Ce sont là des examens peu faits pour l'étude de l'hypothèse que nous avons émise, parce que l'étendue des lésions nerveuses sympathiques permet de considérer ces lésions nerveuses sympathiques comme leur étant secondaires, conformément aux conclusions de J. Ch. Roux. Il faudrait étudier l'appareil d'innervation de l'estomac chez un tabétique à crises gastriques, et dont les lésions radiculo-médullaires fussent légères, discrètes, bien localisées en hauteur et en largeur, et de préférence dans la région lombo-sacrée. Quel serait alors l'état du sympathique et du pneumogastrique ? Si leurs troncs sont malades, on ne pourrait plus, ici, mettre ces altérations sous la dépendance des lésions médullaires ou radiculaires ; on pourrait les considérer comme l'expression d'une névrite primitive. S'ils étaient sains, on chercherait alors une autre solution à ce difficile problème.

En somme, *les lésions radiculo-médullaires apparaissent sans rapport très étroit avec les crises gastriques dans le tabes ; on peut soupçonner logiquement l'existence de relations beaucoup plus intimes entre ce syndrome et des névrites périphériques du sympathique et du pneumogastrique stomacal, mais il faudrait les démontrer.*

Quelle est maintenant la part de l'état de l'estomac dans la pathogénie des crises gastriques.

Dans la thèse de Rivay, on trouvera l'indication et l'analyse des principaux travaux qui ont paru sur ce sujet et une revue critique de MM. Tololet et Froment résume parfaitement bien l'état actuel de la question. Il y apparaît que les observations de crises gastriques où l'autopsie est assez complète pour renseigner sur l'état de l'estomac sont extrêmement

(1) GRAUPNER, cité par J. CH. ROUX, *loc. cit.*, p. 32.

rare, et plus rare encore les examens histologiques. Une observation de M. Devic démontre que l'estomac peut ne présenter aucune lésion muqueuse, musculaire, péritonéale, interstitielle, au cours des crises gastriques. Mais cette intégrité est véritablement exceptionnelle. En général, l'estomac est malade et porteur de lésions les plus diverses (ecchymoses, gastrite, ulcérations, tumeurs, etc.). Beaucoup de ces lésions ne sont que des gastropathies simplement concomitantes et indépendantes des lésions nerveuses ou de la syphilis (gastrites médicamenteuse, éthylique, cancer, ulcère simple, lésion sténosante pylorique comme dans notre observation). D'autres seraient peut-être des altérations syphilitiques de l'estomac, car la syphilis gastrique, d'après Pater (1), serait moins rare qu'on ne le croit communément. Enfin, il paraît possible, d'après les données de la physiologie pathologique, que des lésions très variées soient sous la dépendance directe des lésions du système nerveux.

Quelles que soient leurs causes, ces lésions prennent part sans doute à la scène clinique. Mais dans quelle mesure? Sont-elles nécessaires à l'apparition des crises gastriques; autrement dit, pour qu'un tabétique présente ce syndrome, faut-il qu'il ait une de ces lésions stomacales? L'observation précédemment citée de M. Devic permet de répondre par la négative. En réalité, le rôle des altérations de l'estomac paraît surtout consister, sinon à créer, du moins à provoquer ou à entretenir les crises gastriques chez les malades atteints d'une affection nerveuse qui, elle, est nécessaire. Quelle est celle-ci? nous avons vu que ce ne pouvait être seulement la lésion radiculo-médullaire du tabes et que c'était peut-être une névrite périphérique des fibres stomacales du sympathique et du vague.

Ces questions sont bien faites pour montrer la complexité de la pathogénie des crises gastriques du tabes. Il faut l'envisager de plus en plus à l'aide d'examen histologiques complets portant non seulement sur le système nerveux central, et sur les parois de l'estomac, mais encore sur le système nerveux périphérique.

Cette impression que nous nous sommes faite par cet examen méthodique des faits, nous avons été heureux de la trouver exprimée dans des termes semblables, non pas il est vrai à propos des crises gastriques, mais à propos de l'incoordination.

Déjà en 1907, M. E. Long (2), après étude anatomo-clinique de deux cas de tabes dorsalis, en arrivait à cette conclusion: « Dans le tabes, l'in-

(1) PATER, *Gaz. des Hôpitaux*, 1907, *Revue générale sur la syphilis gastrique*.

(2) E. LONG, *Contribution à l'étude anatomo-clinique du tabes dorsalis*, 17^e Congrès des Aliénistes et Neurologistes français, Genève-Lausanne, août 1908, p. 247, vol. des Comptes-Rendus, Masson et Cie, éditeurs, Paris.

tensité des phénomènes d'incoordination motrice n'est pas toujours proportionnelle à celle des lésions des racines postérieures. De tels faits donnent à penser que les lésions des nerfs périphériques peuvent avoir parfois, dans la pathogénie de ce symptôme, une plus grande importance que les lésions radiculaires. »

Conclusions.

I. — Il existe des tabes avec conservation des réflexes rotuliens ; le signe de Westphal est inconstant ; il peut apparaître précocement et sa valeur diagnostique est alors immense. Par contre, il peut ne se manifester que tardivement ; aussi la conservation des réflexes patellaires ne doit-elle pas empêcher, dans des cas fort rares à la vérité, de porter le diagnostic de tabes, si d'autres symptômes y invitent.

II. — La présence ou l'absence des signes de Westphal est uniquement subordonnée à la localisation anatomique de la lésion.

Quand ce signe existe, la lésion intéresse, à la région dorso-lombaire de la moelle, une zone exactement définie appelée « zone d'entrée des racines de Westphal ».

Cette zone peut rester intacte dans quelques cas rares, et le signe de Westphal manque, alors que le tabes est cliniquement et anatomiquement très caractérisé. D'autre part, cette zone peut être seule atteinte et le signe de Westphal exister sans qu'il y ait aucune des autres lésions médullaires des tabes. Est-ce une lésion de la zone d'entrée des racines qui expliquerait chez certains sujets absolument bien portants l'abolition des réflexes patellaires que l'on constate parfois ? C'est là une hypothèse vraisemblable. En tout cas des lésions portant ailleurs que sur cette région pourraient aussi entrer en ligne de compte pour expliquer le phénomène.

III. — Dans le cours d'un tabes, les réflexes rotuliens, après avoir été abolis, peuvent réapparaître dans trois circonstances principales : après une hémiplégie, après le développement d'une amaurose, après un traitement spécifique, hygiénique et tonique.

Le mécanisme par lequel se fait ce retour n'est pas tout à fait le même dans ces diverses circonstances.

A la suite du traitement on peut penser qu'il s'est produit une amélioration anatomique des fibres nerveuses malades et une amélioration des

fonctions nerveuses en général. L'influx autrefois incapable de passer dans des conducteurs altérés deviendrait capable de le faire, trouvant devant lui des voies moins défectueuses.

Après l'apparition de la cécité, dans le cas de préférence où le malade est possesseur d'une activité intellectuelle suffisante, la concentration de l'attention et le développement de l'exercice des appareils de perception, phénomènes qui peuvent suivre la privation de la vue, réalisent, sans doute par une sorte de mise en tension des éléments nerveux, des conditions plus favorables au passage à travers la moelle de courants nerveux renforcés et plus nombreux, ainsi qu'à leur utilisation par la moelle, en vue des actes réflexes.

Enfin, le retour des réflexes rotuliens, après qu'une hémiplégié s'est installée chez un tabétique, serait un effet de l'irritation que subit le faisceau pyramidal à la suite de la lésion cérébrale, et qui, par un mécanisme encore mal discuté, mettrait en tension le neurone moteur.

Dans toutes ces circonstances, une condition est absolument nécessaire pour que les réflexes rotuliens réapparaissent : il faut que les voies anatomiques ne soient pas complètement ni définitivement détruites, que l'abolition des réflexes rotuliens ne soit absolue qu'en apparence et n'existe que parce que les excitations habituelles sont devenues insuffisantes par suite de l'état pathologique des voies. Si ces voies s'améliorent ou si les excitations qui circulent dans le système nerveux augmentent, les réflexes peuvent réapparaître.

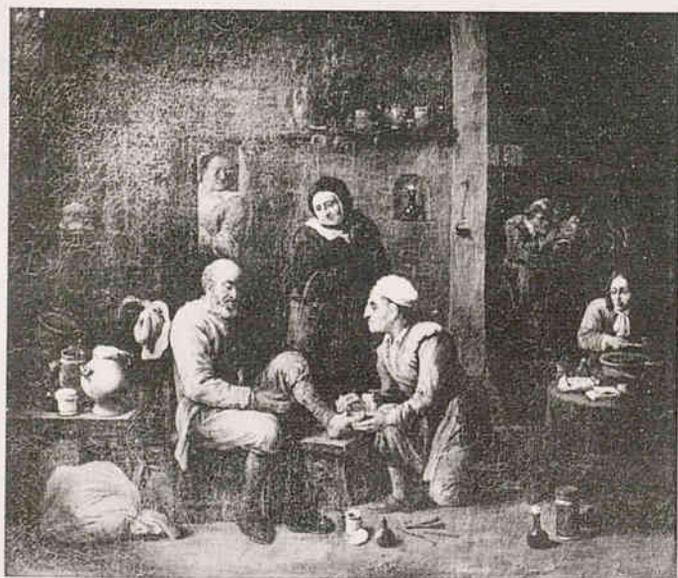
Mais, en aucun cas, ils ne sont capables de retour, si les voies anatomiques sont complètement et définitivement détruites.

IV. — La pathogénie des crises gastriques dans le tabes est encore à l'étude. L'estomac est exceptionnellement sain. Ses altérations sont, les unes indépendantes du tabes (tumeurs, par exemple), les autres contemporaines ou consécutives aux crises et au tabes, et leur étant liées d'une manière encore mal connue.

On ne connaît pas de lésions gastriques susceptibles d'être regardées comme les seules et uniques causes des crises gastriques analogues à celles du tabes ; les crises violentes ressemblant beaucoup à celles du tabes sont observées parfois dans l'hyperchlorhydrie ; mais certains auteurs qui se sont occupés de la question, pensent que l'hyperchlorhydrie n'atteint ce degré que chez les sujets à tabes latent.

En tous cas, les gastropathies, si elles ne sont ni la cause principale, ni la conséquence, encore moins la cause unique des crises tabétiques, interviennent grandement pour les déclancher et les entretenir, les rendre plus fréquentes, plus tenaces et plus intenses.

Quant à la part du système nerveux, elle demande à être précisée par de nouvelles recherches. Les crises ne sont pas toujours parallèles et proportionnelles aux lésions radiculo-médullaires. On peut penser que les lésions des nerfs périphériques (*névrites primitives du sympathique et du vague*) peuvent avoir dans la pathogénie du syndrome une plus grande importance que les lésions radiculaires.



UN BARBIER-PÉDICURE
de DAVID-TÉNIERS LE JEUNE

Musée de Dijon

(Roussolle)

Masson & Cie, Éditeurs



LE CHIRURGIEN DE CAMPAGNE

PAR

le Dr **BROUSSOLLE**

(de Dijon).

Voici une nouvelle peinture qui se rattache à la série des chirurgiens de village, et notamment des *Pédicures*, dont un grand nombre ont été signalés, commentés et reproduits dans la *Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière* (1).

Il s'agit vraisemblablement d'une œuvre de David Teniers le Jeune, comme en témoignent les initiales D. T. qui figurent sur un des accessoires (Pl. XV).

La scène se passe dans une grande pièce communiquant à droite avec une seconde pièce plus petite moins éclairée et située sur un plan plus reculé.

Une cloison verticale située à l'union des deux tiers avec le tiers du côté droit du tableau sépare ces deux scènes d'inégale importance.

Sur le devant de la scène les personnages principaux sont au nombre de quatre : tout d'abord le barbier et son malade placés au premier plan et en pleine lumière. Le barbier a le genou gauche à terre et il est placé bien en face de son malade.

Celui-ci est assis de profil sur une chaise placée légèrement de côté, il appuie son pied gauche sur un escabeau et soutient sa jambe avec les deux mains placées sous le jarret.

Ce blessé est un homme déjà âgé, chauve, les cheveux et la barbe grisonnants. Sa figure est calme et ne révèle aucune inquiétude relativement au pansement qu'il va subir.

Il s'agit en effet du changement d'un emplâtre placé sur le dos du pied blessé.

(1) HENRY MEIGE, *Les Peintres de la Médecine. Les Pédicures au XVII^e siècle. Nouv. Iconographie de la Salpêtrière*, Nos 1 et 2, 1897.

L'habit du patient est de couleur grise de même que son feutre à plume blanche placé sur le montant de la chaise.

La culotte courte arrêtée au genou est aussi de couleur grise, des bas de laine et des savates complètent le costume du blessé.

Très en lumière et bien au centre du tableau est placé le chirurgien un genou à terre, tenant de sa main gauche le pied du blessé, il soulève de l'autre main l'emplâtre qui recouvrait la blessure.

Le barbier paraît moins âgé que son blessé, sa figure est osseuse, les traits accentués, le nez fortement busqué, le menton fort et carré, la lèvre supérieure peu proéminente.

Sa tête est recouverte d'une sorte de calotte de toile blanche bien posée carrément.

Son costume consiste en une sorte de sarrau ou blouse de toile marron comme le pantalon. A sa ceinture sont suspendues deux clefs ; à ses pieds on voit des instruments et des pots.

La physionomie du barbier est très calme ; il ne quitte pas des yeux son blessé.

Voilà pour les deux principaux personnages en scène.

Derrière ce groupe on aperçoit deux femmes, deux voisines ou deux clientes ; l'une âgée et debout en arrière et placée entre les deux personnages déjà décrits ; presque de face mais tournant la tête à gauche pour épier l'expression de la figure du patient.

Cette femme coiffée d'une capeline porte un panier et a les deux mains croisées et placées sous son tablier.

A côté d'elle et à droite, tout à fait derrière le blessé et plus en arrière s'ouvre une porte donnant une forte lumière et à travers cette porte apparaît alors une seconde voisine curieuse également de savoir ce qui se passe dans la boutique du barbier. Cette femme plus jeune, fortement constituée, grande, est vêtue d'une camisole et d'une robe rose clair ; elle aussi tient dans son bras gauche un panier.

Un cinquième personnage également bien en vue est au premier plan du tableau et à l'extrémité droite de la toile. C'est un apprenti qui se tient derrière une table sur laquelle est un réchaud ; son occupation est de tenir tout prêt un nouvel emplâtre et il attend les ordres du barbier qu'il regarde tout en surveillant la besogne qui lui est confiée.

Dans la seconde pièce située tout à fait en arrière est un barbier dentiste qui exerce son adresse sur un patient assis et ouvrant largement la bouche.

Nous ne parlerons pas du cadre ordinaire de ces scènes de médecin de

campagne, les tables encombrées de pots de pommade, les étagères qui renferment les bocaux, les pots, les bouteilles nichées dans une embrasure de mur, les serpents empaillés qu'on voit pendus au plafond, tout l'attirail habituel des boutiques du barbier de cette époque (1).

(1) Ce tableau est actuellement au Musée de Dijon auquel j'en ai fait don (D^r E.B.)

Le gérant: P. BOUCHEZ.



UN CAS DE BLESSURE PAR ARME A FEU A LA TÊTE

(GUÉRISON AVEC RELIQUAT D'HÉMIANOPSIE ET ALEXIE).

PAR

Dr Sven JOHANSSON

et

Dr Harald FRÆDERSTROM

Chirurgien à l'Hôpital de Sabbatsberg.

Chef de service à la clinique
de psychiatrie de l'Asile de Konradsberg
(Stockholm).

I

L'occasion nous a été fournie d'étudier un cas de blessure à la tête, causée par une balle Mauser ; les blessures de ce genre étant, en temps de paix, plutôt rares, et le cas présentant, en outre, un certain nombre de troubles cérébraux intéressants, il nous a paru mériter d'être décrit.

Le 17 août 1911 aux exercices de tir effectués au champ de manœuvres de Hagerstalund près Stockholm, M. Blomqvist, engagé volontaire n° 27, qui faisait le service de marqueur fut atteint par une balle (fusil d'infanterie de l'armée suédoise, Mauser cal. 6 mm.) tirée à 260 m. de distance. Tant par les renseignements fournis devant le conseil de guerre que par les recherches faites sur place, on a acquis la certitude qu'il s'agissait d'un pur accident dans lequel, directement et sans aucun ricochet, la balle atteignit le blessé au côté gauche de la tête. Immédiatement après l'accident, le blessé garda connaissance durant quelques instants, et à la question s'il était gravement blessé, il répondit : non, pas gravement. Puis il demanda à boire. Peu après il perdit connaissance, et des vomissements commencèrent. A ce moment, on constata que de la substance cérébrale sortait de la plaie. Moins d'une heure après l'accident, le blessé fut transporté à l'Hôpital de Sabbatsberg.

Le malade est examiné aussitôt son arrivée : il est sans connaissance et aucun appel ne peut l'éveiller. Extrêmement pâle. Le pouls, imperceptible à certains moments, se laisse à d'autres percevoir ; il est filiforme et très rapide. Les mouvements passifs des bras et des jambes s'effectuent sans difficulté. On ne constate aucune paralysie des nerfs crâniens. Dans la région temporale gauche, à environ 4 centimètres au-dessus du point d'attache de l'oreille, se trouve une plaie d'une quinzaine de millimètres de diamètre et qui semble se propager à travers l'os ; sur la ligne médiane de la tête, 3 cm. 1/2 au-dessus de la protubérance occipitale externe, existe une plaie analogue. A peu près à

mi-chemin entre ces deux plaies, on en trouve une troisième d'à peu près trois centimètres de longueur, aux bords déchiquetés et au fond de laquelle des esquilles, de la substance cérébrale et des cheveux forment un magma. Dans le pansement provisoire une certaine quantité de substance cérébrale. Après l'administration de cordiaux (camphre et Digalen Merck) et, par voie sous-cutanée, d'un litre de sérum chirurgical, le pouls s'améliora légèrement.

L'opération eut lieu vingt minutes environ après l'arrivée (faite par le Dr Johansson).

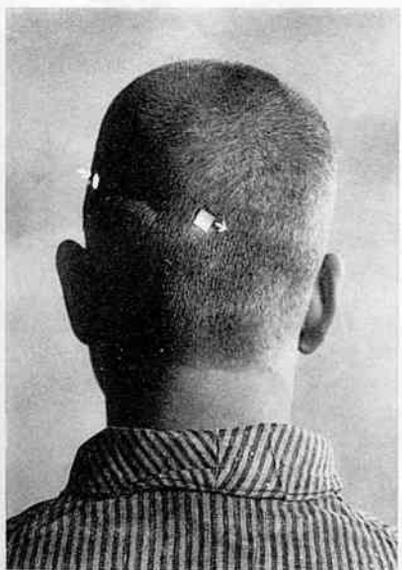
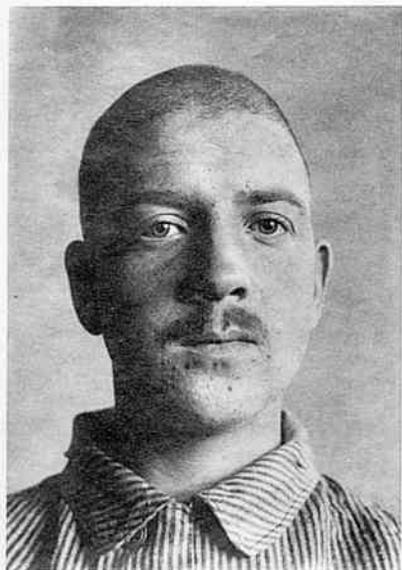
Après avoir rasé et désinfecté à la teinture d'iode le champ opératoire, l'opérateur pratiqua un large débridement en réunissant les deux plaies antérieures par une ligne transversale qui en outre fut prolongée en arrière jusqu'à la ligne médiane. La longueur totale de l'incision était de 10 centimètres environ.

On découvrit alors que toute la partie osseuse sous-jacente et qui était constituée par des parties de l'écaïlle du temporal, de l'occipital et, surtout, du pariétal, avait été réduite en de nombreux morceaux dont quelques-uns avaient pénétré dans la partie sous-jacente du cerveau. La dure-mère de cette région était complètement déchirée. Tous les fragments osseux furent enlevés et quelques vaisseaux d'où le sang s'échappait furent ligaturés, après quoi on tamponna légèrement la cavité de la plaie avec de la gaze iodoformée. En plus de cordiaux et du sérum chirurgical par voie rectale, de l'urotropine fut prescrite à la dose de 1 gramme trois fois par jour,

Le soir de la même journée la température du malade était tombée à 36° 2 C. Le pouls faible, 120. Perte de connaissance persistante. Le jour suivant, le pouls était un peu plus fort, pas tout à fait aussi rapide. La température du soir 38° 4 C. A part cela aucun changement.

Durant la semaine suivante, le pouls s'améliora, il se fit plus lent et plus ferme. La température du soir resta stationnaire, légèrement supérieure à 38° C. Tout en restant toujours sans connaissance, le malade prononça quelques paroles incohérentes. On était obligé de l'alimenter et de vider la vessie à la sonde. Pas de parésie des extrémités. A chaque changement de pansement, on trouva une assez grande quantité de substance cérébrale tant dans le pansement qu'autour de la plaie ; la quantité totale de substance cérébrale perdue pourra approximativement être évaluée à près de 100 cm³. L'écoulement de liquide céphalo-rachidien était abondant. Par contre, il n'y eut point de suppuration. Au cinquième jour après la blessure, le malade eut une crise de contracture tonique de l'abdomen (opistotonus) et des contractures cloniques dans la région faciale droite inférieure. La crise dura quelques minutes pendant lesquelles le pouls resta filiforme. Durant les vingt-quatre heures suivantes, il y eut encore quatre crises analogues. Depuis, on constata une hémiplégie faciale légère qui d'ailleurs n'a fait que s'amender progressivement depuis lors.

Durant la seconde semaine de la maladie, l'écoulement de substance cérébrale et de liquide céphalo-rachidien cessèrent. Le malade commença à réagir aux appels, il put manger seul et faire comprendre qu'il avait besoin d'uriner. A la fin de cette même semaine il reprit connaissance. Tout d'abord, il ne savait



BLESSURE DE TÊTE PAR ARME A FEU — HEMIANOPSIE ET ALEXIE

(Johansson et Froderstrom).

pas où il était, ne se rappelait ni son nom, ni celui de sa famille. Ses paroles étaient presque inintelligibles, et il ne pouvait ni saisir, ni répéter même les paroles les plus simples. Cependant, peu à peu son état tant physique que psychique alla s'améliorant.

Or, on ne tarda pas à s'apercevoir de l'existence chez le malade d'un certain nombre de troubles cérébraux dont la description sera donnée dans la seconde partie de cet article.

A partir du 15 septembre le malade a une température normale et le 5 octobre on lui permit de s'habiller. Depuis la fin de novembre la plaie est complètement cicatrisée. Il n'y a jamais eu de suppuration.

Actuellement (12 décembre) en examinant le siège de la blessure, on perçoit nettement une pulsation cérébrale sans cependant constater de saillie anormale. Il y a environ 11 centimètres entre les bords antérieur et postérieur de la lésion; celle-ci a la forme d'une ellipse irrégulière d'environ trois centimètres de largeur (Pl. XVI).

La radiographie découvre, en outre de la lésion proprement dite, plusieurs traits de fracture de l'os, se propageant en avant, en haut et en bas. En outre, on aperçoit des ombres de corpuscules métalliques (Pl. XVII).

Si l'on appuie sur la partie postéro-inférieure de la lésion, le malade accuse une douleur nette, assez prononcée. En un champ limité au milieu de la lésion, l'épiderme est anesthésique (au tact et à la douleur) : ce sont là les seuls troubles objectifs de la sensibilité.

Durant le séjour à l'Hôpital, aucun trouble n'a été constaté au cou, ni dans la région scapulaire. Ni la motilité, ni l'état général du malade ne laissent rien à désirer.

II

La blessure qui nous occupe est indubitablement une blessure en séton ; plus précisément, c'est la forme que les Allemands appellent « Furchen- » ou « Rinnenschuss », c'est-à-dire une blessure par arme à feu caractérisée par le fait que la partie du crâne comprise entre l'entrée et la sortie du projectile se trouve fracturée, par éclatement, en un certain nombre de fragments lesquels forment avec la substance cérébrale et la dure-mère un magma enchevêtré ; dans les os environnants il y a, généralement, des traits de fracture plus ou moins sérieux.

Les anamnestiques établissent que c'est la tempe qui doit être considérée comme le point d'entrée du projectile. La structure anatomique de la blessure ne donne aucune indication à ce sujet. A l'aide du crâniomètre de Kocher, nous nous sommes efforcés de faire la détermination topographique du siège de la lésion cérébrale. En adaptant ce crâniomètre à la tête du malade, on trouve que le milieu de la lésion, qui est en même temps l'endroit où l'écoulement de substance cérébrale se manifesta sur-

tout, correspond assez exactement au point d'intersection de la ligne temporale et de la *linea limitans* de Kocher (Fig. 1).

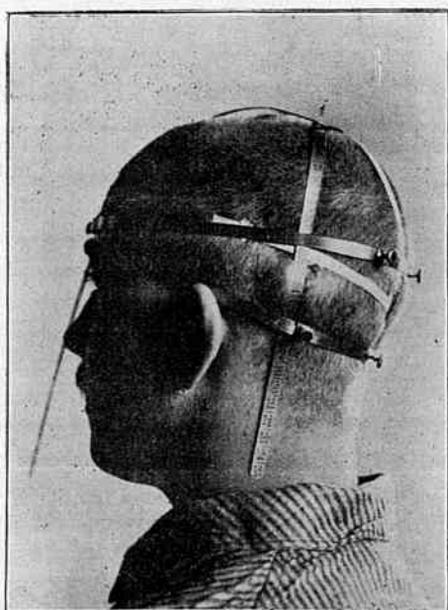


FIG. 1.

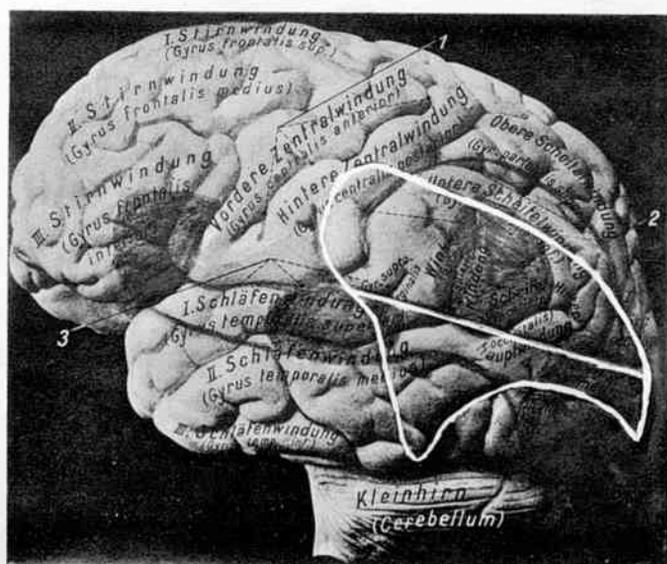
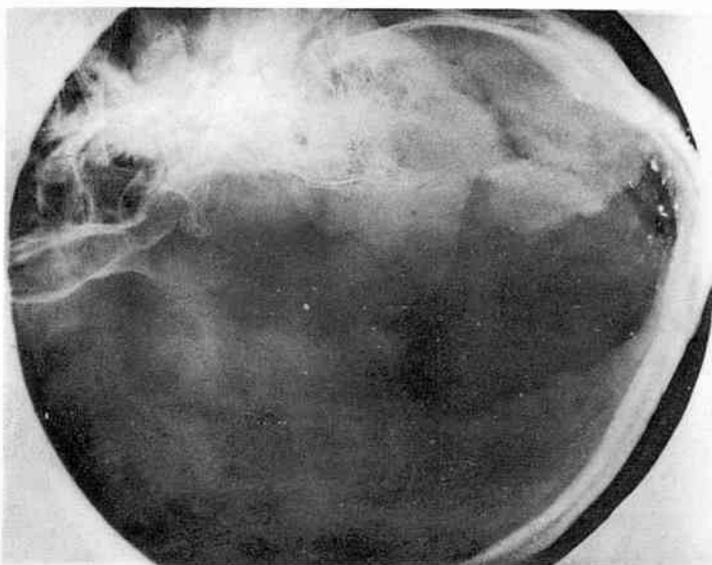
Au-dessus de la ligne temporale on doit trouver le pli supramarginal et le pli courbe, séparés par la *linea limitans*, et plus bas cette même ligne séparerait les lobes temporal et occipital.

Tant par l'évolution clinique de la maladie que par la détermination approximative du trajet de la balle à l'intérieur du cerveau, il semble prouvé que le ventricule latéral n'a pas été ouvert ; pour la discussion plus approfondie des lésions cérébrales, nous renvoyons le lecteur à la seconde partie de cet article.

Malgré des examens réitérés de la partie postérieure de la tête, du cou et des omoplates, nous n'avons constaté aucune trace de ces zones hyperalgésiques qui, signalées d'abord par Vilms comme accompagnant les blessures par arme à feu et d'autres traumatismes de la tête, ont depuis été étudiées surtout par Vorschütz.

Quant au traitement, il n'y a pas grand'chose à ajouter. Même les chirurgiens les plus conservateurs sont d'avis que dans les cas de lésions analogues à celle-ci, le débridement est indiqué. Cette indication qui concerne le temps de guerre, est, à plus forte raison, valable pour le temps de paix où l'on dispose de toutes les ressources d'un hôpital moderne.

C'est dans un but de prophylaxie anti-infectieuse que nous prescriv-



BLESSURE DE TÊTE PAR ARME A FEU

(Johansson et Froderstrom).

mes au malade de l'urotropine, médication qui fut maintenue pendant les premières semaines. Depuis longtemps déjà, cette préparation, combinaison de l'ammoniaque et du formaldéhyde, a été employée dans les processus infectieux des voies urinaires, et son action nettement favorable a été attribuée à sa décomposition en formaldéhyde pur.

Il y a quelques années, l'américain Crowe démontra que, pris par ingestion, l'urotropine se dépose dans le liquide céphalo-rachidien où il s'oppose au développement des microbes ; en conséquence, il proposa d'employer ce médicament dans les méningites. Depuis, entre autres, Ibrahim (1), qui a fait des recherches de contrôle, est arrivé au même résultat. Dans un article publié par Cushing, le célèbre spécialiste de chirurgie cérébrale américain, et Crowe, les auteurs rapportent que dans 82 cas d'opérations à l'intérieur du crâne Cushing s'est servi de ce médicament dans un but prophylactique ; dans aucun de ces cas, il n'y a eu de méningite. En conséquence, les auteurs proposent l'emploi de l'urotropine dans toutes les opérations intéressant le système nerveux central.

Actuellement, ce médicament est très employé pour la prophylaxie et la thérapeutique de la poliomyélite épidémique. Dans ce cas aussi, c'est sa propriété de se déposer dans le liquide céphalo-rachidien qui l'a fait employer.

Néanmoins, des recherches bactériologiques plus approfondies sont désirables, entre autres choses pour fixer la résistance des différents microbes au médicament.

Mais dès maintenant l'emploi de ce médicament est pleinement justifié au point de vue prophylactique dans les cas de fractures compliquées et de blessures par arme à feu du crâne.

III

Comme on l'a vu d'après la description chirurgicale, la lésion crânio-cérébrale est localisée à une région dont l'importance dans la topographie cérébrale ne saurait être méconnue, c'est-à-dire à la partie postérieure de la convexité de l'hémisphère gauche chez un individu *droitier*. Malheureusement, plus de deux mois s'étaient écoulés avant qu'on ait pu examiner le malade au point de vue neurologique, et durant ce temps l'état du blessé s'était amélioré sous plusieurs rapports, ce qui a évidemment rendu plus difficile l'interprétation des symptômes persistant à cette époque.

Commençons par compléter les anamnestiques par les quelques renseignements suivants :

(1) IBRAHIM : *Die Verwandbarkeit des Urotropins zur Behandlung der serösen und eitrigen Meningitis, speciell des Kindesalters*, Med. Klinik, 1910, II, p. 1893.

B... est né le 29 septembre 1890 à Hullaryd, commune rurale située au sud de Stockholm. Ses parents sont bien portants ; le père est cordonnier, et B... l'a, autrefois, aidé dans son métier ; il a deux frères et quatre sœurs, tous en bonne santé. Le 1^{er} novembre 1910 B... s'engagea comme recrue à la Garde royale suédoise à Stockholm, où il s'est montré intelligent et appliqué ; son intention était de devenir instituteur une fois libéré du service militaire, intention dont la réalisation a été rendue impossible par suite de son accident. Le 1^{er} août, il avait obtenu une permission de deux semaines pour se rendre dans sa famille, et le 14 août, il était rentré à Stockholm ; trois jours plus tard, il fut blessé par la balle.

Les premières paroles qu'on entendit B... prononcer lorsqu'il eut repris connaissance étaient son propre prénom et ceux d'une sœur et d'un frère : Gustaf, Disa et Teodor ; ensuite son nom de famille et le mot Hullaryd lui vinrent à l'esprit. Un certain nombre de souvenirs semblent avoir été réveillés par des associations de sons : ainsi, en entendant prononcer le mot *bleck* qui en suédois signifie encre, il se rappela que son beau-frère était *bleckslagare*, ce qui signifie ferblantier, et prononça correctement ce mot. L'ordre dans lequel revenaient ses souvenirs était nettement antérograde : ainsi, les idées plus anciennes de la maison familiale, du père et de la mère, les frères et sœurs, de son enfance et de sa position sociale ne se rattachaient que lentement aux idées plus récentes de son séjour à Stockholm comme soldat ; ici, la formation des associations fut facilitée par l'intérêt que lui portaient durant leurs visites ses supérieurs et ses camarades du régiment. Mais à la fin du mois d'octobre, au moment où commencèrent les examens méthodiques, il ne savait encore rien de son congé passé dans sa famille au commencement du mois d'août. A l'aide de questions associatives, on réussit cependant peu à peu à évoquer des détails l'un après l'autre ; il se rappelle le nom de la station de chemin de fer desservant sa commune natale, il se rappela ensuite que son père était venu le chercher avec une voiture, qu'il avait été danser et quelques autres détails ; toutefois, ses souvenirs restent rares et sans relief ; spontanément il dit qu'il trouve qu'il y a bien longtemps de tout cela.

Il arrive à se rappeler que, pendant le voyage de retour, il était en compagnie de quelques-uns de ses camarades ; mais tout ce qui lui est arrivé depuis que, le 14 au soir, il est de retour à Stockholm reste, actuellement au moins, complètement effacé de sa mémoire ; c'est par les récits de son entourage qu'il sait que, le 17 août, il prit part aux exercices de tir et que, faisant le service de marqueur, il a été atteint d'une balle, mais à ce « fait historique » il est incapable de relier, de par son expérience personnelle, le moindre souvenir.

Sur un croquis de cerveau (d'après Pflifer et Dejerine) nous avons, à l'aide de clichés Röntgen et de calculs craniométriques, projeté la lésion de B... ainsi que le trajet de la balle. Les variations individuelles de l'architecture du manteau ne pouvant pas être contrôlées, cette projection n'a pas la prétention d'être absolument exacte ; partant, les limites indiquées devront être considérées comme seulement *probables*.

Entre les points d'entrée et de sortie de la balle on mesure sur le crâne une distance de 40 centimètres, ce qui correspond, en ligne droite, à un trajet de 8 centimètres et nous donne un parcours à travers la substance cérébrale de 7 centimètres au maximum, le point le plus profond de la sécantese trouvant à 2 centimètres environ de la surface du manteau. La balle a dû s'engager juste entre les lobes pariétal et temporal, en déchirant la partie inférieure du pli courbe, pour ressortir par la deuxième circonvolution occipitale ; en outre, par répercussion, la substance médullaire a dû être détruite jusqu'aux abords de la corne du ventricule.

Dans les limites de la lésion crânienne, non seulement de grandes parties de la substance cérébrale ont été détruites, mais les parties correspondantes du manteau ont été dépouillées de leur enveloppe osseuse ainsi que d'une partie de leur enveloppe durale ; en conséquence, la pression cérébrale et la vascularisation ont subi des modifications, des faisceaux de vaisseaux importants ayant été détruits et d'autres ayant été compris dans la cicatrisation. Pour cette raison, il était à craindre que des embolies, de l'ischémie ou des hémorragies collatérales ne provoquassent des troubles dans d'autres régions de l'hémisphère intéressé. Cependant, le tableau des symptômes cliniques semble prouver que le processus destructeur a été assez nettement limité aux alentours les plus immédiats du trajet de la balle, laquelle circonstance expliquerait, en grande partie, l'issue particulièrement heureuse.

Les troubles constatés chez B... se limitent au domaine psychique et à l'innervation crânienne. Les organes de la cavité thoracique et du bassin fonctionnent normalement ; la motilité du torse et des extrémités reste intacte ; les réflexes tendineux et peauciers sont normaux ; à l'examen de la sensibilité on constata une légère différence de la sensibilité à la douleur dans la partie inférieure de la jambe.

Au côté gauche du visage on constate toujours de la parésie dans la région de la commissure : et, dans un champ limité au-dessous du sinus, on trouve la sensibilité tant au tact qu'à la douleur émoussée sans pouvoir rien découvrir d'analogue du côté gauche. De légers coups de marteau à percuter dans la région du sinus droit (sur le nerf facial) occasionnent des contractures de tous les muscles mimiques jusqu'à la narine et la commissure (phénomène de Chvostek) cependant qu'à gauche cet effet ne se produit pas.

L'examen des oreilles auquel s'est livré le Dr Boivie à la Clinique d'aurologie de l'Hôpital de Sabbatsberg démontra le fonctionnement normal des organes de l'ouïe et le bon état de l'appareil ventriculaire.

L'examen des yeux, effectué par le Dr Forsberg, donna les résultats suivants : l'acuité visuelle de B... est égale à 4 ; les mouvements bulbaires ont lieu dans des proportions normales ; le pouvoir d'accommodation, qui à l'âge de B... devrait être de 10, est abaissé à 6. La dilatation des pupilles est modérée, tous les secteurs de champ visuel réagissent à la lumière, mais l'amplitude de contraction est assez faible pour les faisceaux lumineux puissants.

A l'examen du champ visuel que nous avons pratiqué personnellement, nous avons constaté une hémianopsie binoculaire intéressant le côté droit de l'œil. La ligne de délimitation entre la lumière et l'obscurité qui dans les segments inférieurs est presque perpendiculaire, subit au centre une déviation d'à peu près 3 degrés à l'avantage de la lumière ; la macula

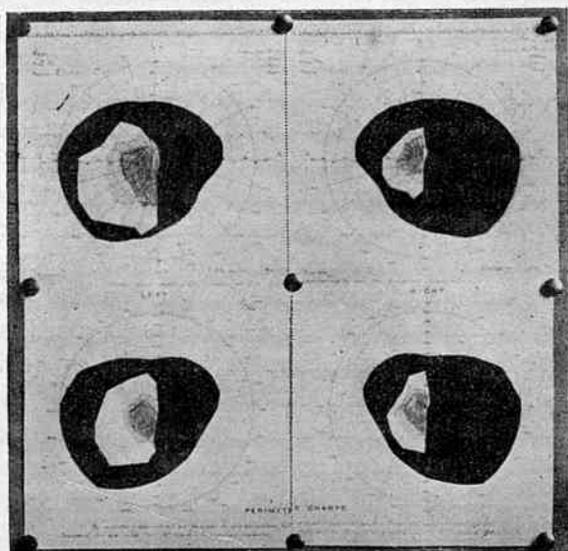


FIG. 2.

reste donc entièrement sensible aux perceptions, bien que la fatigue subite à la fixation d'un objet semble indiquer que le nombre des éléments sensibles de la macula ait été diminué. Les tableaux montrent que l'anopsie intéresse dans une mesure non négligeable aussi la moitié gauche des yeux sous forme d'un rétrécissement concentrique du champ visuel.

C'est là une observation qui se retrouve dans la presque totalité des cas

publiés d'hémianopsie analogue. Henschen en attribue la cause à un affaiblissement des fonctions psychiques, et l'on pourrait soutenir qu'elle correspond au rétrécissement de champ visuel des hystériques et des neurasthéniques, laquelle dépend, selon Janet, d'un « épuisement cérébral ». Une diminution analogue de l'énergie perceptive, causée par la lésion organique, s'accuse chez B... encore par les variations des limites du champ visuel qui varient d'une fois à l'autre bien que les examens aient été faits au même moment de la journée, avec un éclairage constant et en tenant compte de la fatigue. La perception du rouge et du vert est à peu près proportionnelle à celle de la lumière blanche. Selon la théorie de Henschen sur les voies de transmission des perceptions visuelles qui, en des points essentiels diffère de celle de Mons Row, l'hémianopsie chez B... devrait tenir soit à ce que le centre optique du manteau de l'hémisphère gauche, la partie dénommée *area striata*, a été complètement détruite, soit à ce que la communication entre le centre optique du manteau et les ganglions a été interrompue. Il ne paraît point probable que la scissure calcarine soit atteinte par la destruction ; le trajet de la balle n'a pas frôlé la surface médiane de l'hémisphère, et à son point le plus profond il n'a pas pu toucher la corne du ventricule dont l'ouverture n'aurait pas manqué d'amener une mort subite. La surface médiane de l'hémisphère est irriguée par l'artère centrale postérieure, et la convexité par l'artère centrale antérieure. Les effets de compression et de commotion produits au moment de l'accident ont été passagers, et, comme la scissure de Rolando est restée indemne en dépit de l'effet explosif qui s'est fait sentir plus nettement à l'orifice d'entrée qu'à l'orifice de sortie, il est peu probable que la scissure calcarine bien protégée ait été détruite.

Le plus probable est qu'à son passage au niveau du pli courbe la balle, par répercussion, a détruit la couronne rayonnante de Gratiolet. Edinger dit que « la position de la couronne rayonnante, contiguë aux parois du ventricule, explique pourquoi bien des fois des lésions du pli courbe et du pli marginal provoquent de l'hémianopsie. » Selon Dejerine il faut, dans ce cas, que la destruction ait atteint aussi « le faisceau arqué, qui réunit le pli courbe et la première circonvolution temporale à la zone de Broca et à la zone motrice corticale du membre supérieur ».

B... présente une certaine parésie de tout l'appareil musculaire mimique ; il parle lentement, presque sans modulations, parfois avec une légère gêne et avec des mouvements paramimiques. Sa conversation spontanée coule d'ordinaire sans accroc, et il répète vite et sans difficulté un mot aussitôt qu'il a réussi à l'identifier. Mais les cas ne sont point rares où il présente des symptômes typiques d'une surdité verbale qui, pour n'être que passagère, est pourtant réelle : ainsi, une fois, il lui était impossible

de répéter le mot « regementschef » (chef de régiment) : on avait beau reprendre devant lui le mot, il ne cessa de répondre « bataljonschef » (chef de bataillon). En analysant le cas, on trouva que B... avait un souvenir net de son propre chef de bataillon, mais ne comprenait pas du tout ce qu'était un chef de régiment : cette notion s'était effacée de son souvenir ; il ne savait pas, non plus, indiquer le rang d'un tel personnage, mais lorsqu'on lui demanda de répéter le mot colonel, il répondit immédiatement « colonel Hult » (le nom de son propre colonel), et ainsi il réussit à se représenter un colonel, les insignes de son grade, etc.

Une semaine plus tard B... savait répéter immédiatement ces mots et expliquer leur signification. Dans un très grand nombre de cas, le processus a été analogue : aussitôt que le malade a réussi à rattacher un assemblage de sons à des perceptions visuelles préexistantes, l'association reconstituée a subsisté et la surdité verbale a été abolie.

Chaque fois qu'on demande à B... de réciter l'alphabet, il commence par le faire vite et correctement, mais vers la fin il s'embrouille toujours, à la lettre S ou T, et il est dans l'impossibilité de continuer même si on lui dit les lettres qui suivent immédiatement. Si on lui demande les noms des mois, il commence avec hésitation par énumérer « a, b, c, » et il est incapable d'arriver spontanément à une réponse satisfaisante ; mais si l'on prononce le mot *janvier*, il continue sans hésitation toute la série. Il en est de même pour les jours de la semaine : quand on lui demande de les énumérer en *sens inverse*, il n'y réussit point. B... ne saurait réciter aucune des prières qu'on fait habituellement réciter aux enfants (le Notre père, etc.) ni les dix commandements, ni le credo ; mais il les reconnaît parfaitement lorsqu'on les lui récite ; il ne se rappelle aucune mélodie, ni aucune chanson, mais il reconnaît immédiatement « Le père Noé » (chanson habituelle des enfants suédois) et en indique correctement le titre. Cependant, grâce à l'exercice dont a profité B... entre et durant les examens, ces lacunes ont été en partie comblées.

Si l'on verse de l'eau, si l'on fait sonner une trousse de clefs, si l'on froisse du papier, B... peut immédiatement dire ce qu'on fait. Dans la plupart des cas il désigne correctement les objets que, les yeux fermés, il est admis à tenir dans sa main ; quelquefois, ne trouvant pas le substantif, il se sert de périphrases (paraphasie) ; ainsi, la première fois, il désigna un crayon comme « une chose avec laquelle on écrit » et un billet de banque comme « un petit livre » ; à l'examen suivant il nomma ces objets par leur véritable nom.

Bien qu'il eût, au moment de l'accident, passé plus de neuf mois à Stockholm, B... éprouve de très grandes difficultés à s'orienter dans la ville à l'aide de ses souvenirs optiques. Pour commencer, il était incapable de

se représenter comment on va de la caserne de la Garde royale de Suède à la caserne voisine de la Garde royale des Goths. Il fut incapable de se rappeler l'aspect d'une avenue par laquelle il avait dû passer tous les jours, et à la question : quel est le bâtiment qui se trouve en face de vous lorsque vous passez de la ville neuve par le pont du Norrbro (le Palais Royal), il répondit, après avoir longuement réfléchi, « Le Foyer des inscrits maritimes », lequel se trouve dans une partie toute différente de la ville.

Le sens des *couleurs* est en général diminué chez B..., mais reste normal au point de vue qualificatif ; il arrive à assortir un paquet d'écheveaux de laine de différentes couleurs correctement bien que lentement et avec une certaine hésitation pour les nuances d'une même couleur. Les seules couleurs qu'il put *désigner* d'emblée correctement furent le blanc, le noir et le bleu. Prié de désigner la couleur de roses roses, il commença par répondre qu'elles étaient blanches, puis il prétendit qu'elles étaient bleues, et il ne voulut pas admettre qu'elles pussent être roses. Il fut incapable de dire quelle était la couleur de l'herbe et du feuillage qu'il voyait devant ses fenêtres, comme aussi de désigner celle d'une couverture de livre rouge qu'on lui montrait. On lui donna un écheveau de laine bleue et un écheveau jaune ; spontanément il dit que c'était là les couleurs du drapeau suédois, mais il lui était impossible de désigner le jaune sous son nom ; lorsqu'on prononça devant lui le mot « gul » (jaune), il répète d'un air niais « gus » ce qui constitue en suédois un assemblage de lettres sans signification. Cependant, lorsqu'à une occasion ultérieure, les mêmes expériences furent reprises, on constata qu'il se faisait une notion exacte du rouge et du vert ; la prononciation du mot jaune, par contre, lui cause toujours des difficultés.

Cependant que B... désigne et définit correctement la plupart des objets réels, sa compréhension des images et dessins est assez restreinte. Sur une peinture il peut indiquer les maisons, les arbres et le ciel, et il reconnaît l'image d'un soulier, d'un pot de fleurs, etc. ; mais il désigne invariablement comme des « linnéa » (les fleurs les plus communes de son pays natal) toutes les fleurs qu'on lui présente, quel que soit l'aspect du dessin. Il appela « table » un cube esquissé, et ne sut ni nommer, ni décrire des cercles et des triangles.

La facilité avec laquelle B... reconnaît les lettres de l'alphabet est des plus inégale : il lui arrive de nommer correctement une lettre déterminée que l'instant d'après il est incapable d'identifier. Lorsqu'il n'est pas sûr d'avoir immédiatement réussi à identifier une lettre, il se met d'ordinaire à réciter à part lui l'alphabet depuis le commencement, tout en regardant le mot écrit, et il n'est pas rare qu'il trouve, grâce à cet expédient, la

lettre cherchée ; seulement, comme il n'arrive pas plus loin qu'à l'S ou au T, sa tentative est presque toujours infructueuse lorsqu'il s'agit des huit dernières lettres de l'alphabet suédois. En d'autres occasions, il prononce à part lui une série de noms propres tout en regardant la lettre, et par cette voie aussi, il lui est quelquefois arrivé d'atteindre son but : ainsi, il identifie la lettre L en prononçant le nom *Lilly*, le nom d'une jeune fille avec laquelle il a échangé des lettres ; plus tard, il est arrivé à écrire ce mot sauf l'y final (fig. 3, n° 8). De rares fois B... a réussi à indiquer le nom d'une lettre en suivant avec un crayon le tracé de la lettre, mais le plus souvent ce procédé ne donne pas de résultat.

B... se tire d'affaire relativement mieux avec des mots entiers qu'avec des lettres isolées, et ses succès à cet égard sont absolument indépendants de la longueur du mot. Un examen de tous les mots qui lui ont été soumis montre clairement que les substantifs et les adjectifs sont pour lui d'une interprétation facile, tandis que les verbes et les prépositions etc. ainsi que les combinaisons arbitraires de lettres constituent pour lui des difficultés insurmontables. En écriture ordinaire il lit toujours ses propres noms et encore *Stockholm*, *Hullarid*, *Tyskland* (Allemagne) *Johansson* (non patronymique suédois très fréquent) etc. : le mot *Ostergötland* (province suédoise) fut immédiatement reconnu sur un annuaire des Téléphones et le mot *söndag* (dimanche) sur un journal, mais lorsqu'on lui demanda d'épeler le mot, le résultat fut s-o-n-d-e-n. Il ne reconnaît aucun de ces mots, si on les écrit en caractères capitales d'imprimerie, ou si on place les lettres en ligne verticale : B... paraît donc reconnaître ces mots en tant qu'images totales sans être en état de distinguer les différentes lettres qui les composent.

Plusieurs fois B... reconnut les mots *Grekland* (Grèce), *Japan* (Japon), *Peking*, même alors qu'ils étaient écrits négligemment ; quand au mot *Chikago*, il put dire que c'était le nom d'une ville d'Amérique, mais il lui fut toujours impossible de prononcer le mot en question ; les mots *New-York* et *Tripoli* lui sont restés absolument inintelligibles.

Nous pouvons donc distinguer entre trois degrés différents dans le pouvoir d'association de B... :

1° Identification suivie de la prononciation (Grèce, etc.).

2° Identification de l'image visuelle avec inhibition verbale (*Chikago*), et enfin.

3° Incapacité d'identifier l'image visuelle (*Tripoli*, etc.).

On serait ainsi fondé à croire que la plus ou moins grande faculté d'association dépendrait en raison directe de la richesse plus ou moins grande des images visuelles.

Le cas suivant est caractéristique à cet égard ; durant un repos au cours

d'un examen de champ visuel, B... lut spontanément le nom du fabricant imprimé tout en bas d'un tableau de Monnoyer : « *Albert Stille, Stockholm* ». L'instant d'après, il était incapable de nommer la plupart des lettres du tableau en question et aussi de nommer les lettres composant les mots lus auparavant. Lorsqu'au cours de l'examen suivant, on lui écrivit le mot *Albert*, il n'arriva point, malgré plusieurs exhortations, à lire ce mot, mais lorsqu'on y ajouta le mot *Stille*, il prononça immédiatement *les deux mots ensemble*. En poussant plus loin les investigations, on découvrit que B... avait une fois eu l'occasion de voir cette signature sur des articles de pansements ; en outre, B... raconta qu'il y avait dans sa commune natale un libraire qui s'appelait *Stille* et chez qui B... avait souvent fait des emplettes. Il est donc probable qu'ayant accidentellement (B... n'a pas fait partie des services sanitaires) vu la signature sur un pansement, B... s'est rappelé le libraire de son pays ; grâce à l'association de celui-ci avec les images vives de la famille qui, après le réveil, furent les premières actualisées chez B... le nom d'*Albert Stille* en tant que totalité a dû être gravé dans sa mémoire d'une façon particulièrement profonde, d'où la facilité de sa reproduction.

Certains mots possèdent pour B... la même valeur associative que des images d'objets ; comme l'illettré complet il peut reconnaître et nommer certaines combinaisons de lettres qui ont été gravées dans sa mémoire optique, mais il a perdu la faculté d'innover directement l'appareil acoustico-moteur ainsi qu'on le fait à la lecture normale, et en même temps la possibilité du contrôle secondaire des détails, l'image des différentes lettres ayant en grande partie été effacée de sa mémoire. Souvent il trahit aussi cette défectuosité en interprétant mal une quantité de mots et en leur substituant d'autres complexus verbaux dont la formule écrite présente certaines ressemblances avec le mot écrit ; ainsi, le mot *manschett* (manchette) donna une fois *manöver* (manœuvre), une autre fois *marschera* (marcher), le mot *penna* (plume) devint *pengar* (de l'argent), *Stockberg, Stockholm* etc. C'est donc à l'aide de l'aspect du mot que B... devine souvent le sens de celui-ci. Or en général ceci ne se fait pas d'une façon tout à fait arbitraire ; d'ordinaire, c'est une partie du mot, correctement saisie, qui lui sert de point de départ ; dans tous les cas que nous avons soumis à une analyse plus approfondie, c'est l'initiale qui a joué ce rôle important de repère. Les premières syllabes semblent donc pour l'association avoir une importance plus grande que les syllabes finales.

Ces essais montrent que B... possède encore des fragments de son ancienne faculté de lire, et à l'aide de ces fragments on peut obtenir certains aperçus sur le mécanisme normal de la lecture. La faculté de lire couramment présuppose que le liseur dispose d'images totales d'un grand nombre de

mots du texte, et que la série des perceptions optiques réveille immédiatement une série d'équivalents acoustico-moteurs : « le langage intérieur », l'identification des symboles verbaux (l'activité intellectuelle) semble, par contre, être le résultat d'un travail récurrent auquel est soumise cette matière première associative qui, *ipso facto*, est synthétisée dans la mémoire sous forme d'images plus ou moins durables. La lecture courante, qui économise l'énergie motrice, est une méthode *exclusive* qui retient les formes générales aux dépens des détails : il s'ensuit que des coquilles ou fautes d'orthographe de peu d'importance lui échappent complètement, cependant que les véritables fautes de lecture qui dépendent d'une interprétation erronée de la forme générale du mot sont, d'une façon secondaire, corrigées par la conscience, et donnent lieu à une révision du texte lu. L'exclusion visuelle à la lecture doit, pour être utile, s'appliquer à de tels mots ou parties de mots qui reviennent constamment dans le texte, c'est-à-dire en premier lieu aux suffixes des substantifs, aux pronoms, aux verbes auxiliaires et aux prépositions qui sont, cependant, toujours suppléés par le langage intérieur : mais par là même ils obtiennent une valeur associative optique relativement insignifiante à l'encontre surtout des substantifs qui constituent les points de repère les plus importants pour la lecture courante.

Si l'on suppose que chez B... les voies normales d'association à la lecture courante ont été détruites par la lésion cérébrale, sa faculté d'interpréter certains mots et parties de mots doit s'expliquer par l'activité de l'hémisphère *droit* qui partant contribuerait au travail d'association même chez un individu droitier. Cette hypothèse pourrait à la rigueur aussi servir à expliquer le fait que, malgré son amnésie en général fort accentuée et malgré sa surdité psychique partielle, B... put, dès le commencement, reproduire certaines séries de sons apprises dès l'enfance, telles que les nombres, la plus grande partie de l'alphabet, les noms des mois et des jours. Elle explique aussi pourquoi ce furent certains assemblages de représentations intimes qui les premiers furent actualisés par sa mémoire. On est fondé à croire que l'hémisphère droit possède des centres d'association auxiliaires dont les ressources mnésiques peuvent, au cas d'une lésion à gauche, servir à conserver un minimum de continuité rétrospective.

La notion des *chiffres* est, chez B..., assez bien conservée. Il déchiffre immédiatement les nombres à un et à deux chiffres, mais, le plus souvent, ne réussit pas à lire les nombres à plusieurs chiffres; il est capable de faire une addition et une soustraction; la multiplication et la division, par contre, restent pour lui des opérations presque inintelligibles. Il répond correctement à la question : combien font 2×2 et 2×3 , mais aux autres questions il donne des réponses absolument fantaisistes disant que

3×4 font 11, 4×7 14, 5×9 etc., d'une façon absolument arbitraire ; de rares fois, ayant *répété* la question entière, il est arrivé à y joindre la réponse correcte, mais en général ce procédé ne donne pas de résultats. Si on lui soumet par écrit la multiplication à faire, il arrive incomparablement plus souvent à un résultat, et il écrit lui-même le résultat cherché. Si on lui donne à déchiffrer par exemple le chiffre 4783, il commence correctement par dire quatre mille, mais continue par quatre cents, recommence et reste incapable de prononcer le nombre d'un seul trait ; il ne saurait non plus écrire de mémoire le nombre complet. Or ceci prouve que les nombres sont pour B... des objets d'association relativement favorisés, au même titre que les images verbales reconnues grâce à leur forme ; déjà les observations de Redlich et de Schuster ont montré que la lecture des chiffres reste possible, voire facile, dans des cas d'alexie causée par des troubles optiques.

Les *dessins* qu'a confectionnés B... sont des plus primitifs. Il peut copier un triangle ou un cercle, mais si immédiatement après vous lui demandez de dessiner de mémoire encore un cercle, il se trouve dans l'impossibilité de le faire. Bien que B... prétende que le dessin a été un des amusements de sa première jeunesse, c'est lentement et avec hésitation qu'il esquisse les contours d'une maison ou d'un bateau, et le résultat devient informe comme les premiers essais d'un enfant ; il dessine le bateau en une position couchée, et lorsqu'on l'exhorte à munir la maison de fenêtres, il fait deux traits horizontaux aux pignons. Même immédiatement après avoir regardé et dénommé un arbre dessiné, il reste, si on lui demande de dessiner lui-même un arbre, incapable de produire autre chose qu'une ligne courbe et mal venue. Même son « bonhomme » est un personnage des plus difformes et des plus primitifs. Pour résumer : il est évident que B... possède certaines notions élémentaires de la plupart des objets, mais ces notions sont, à l'instar des images verbales, assez vaguement déterminées.

La faculté *d'écrire* de B... est également sous la dépendance directe de sa faculté de lire : il peut écrire les mots et parties de mots qu'il sait lire, mais rien de plus. Lorsqu'on lui soumet le mot imprimé *Ferrin* (mot pour lui inconnu) en lui demandant de le recopier, il essaye d'imiter les caractères d'imprimerie, tentative infructueuse, probablement à cause de la fatigue visuelle qui ne tarde pas à apparaître : on lui écrit le mot en question, et, bien qu'il ne soit pas en état de le déchiffrer, il le copie lentement certes, mais avec une facilité relative, et il paraît se rendre partiellement compte de la forme des différentes lettres, sans pourtant arriver à lire ce qu'il vient d'écrire lui-même. Le nom très peu commun de *Fröderstrom* donne des résultats analogues : bien qu'ayant entendu prononcer

le processus associatif. Curieuse est aussi cette observation : Sur demande, B. écrit correctement l'adresse de son père de la même manière qu'il l'écrirait sur une lettre (*Herr F. A. Blomkvist, Hullaryd, Sommaryd*) tandis qu'il reste incapable d'écrire ou de lire le mot « *Herr* » (monsieur) isolé : il garde l'image visuelle formelle d'une adresse qu'il a autrefois écrite bien des fois, mais la compréhension des différents symboles qui en font partie dépend de combinaisons associatives tout autres. Lorsqu'on lui demande d'écrire les noms de ses frères et sœurs, B. écrit correctement le nom *Disa*, mais il ne réussit pas à écrire *Teodor* ; l'analyse démontra qu'il avait souvent été en correspondance avec sa sœur, jamais avec son frère ; aussi le nom de sa sœur constituait-il pour lui une image verbale fortement gravée et qui se reproduisait d'un bloc dans sa mémoire des formes tandis que les tentatives de reproduction du nom *Teodor* échouèrent par suite des déficiences dans la faculté de B. de se représenter les différentes lettres.

Lorsqu'on lui demanda d'écrire le nom *David* (nom qui pour lui n'avait aucune valeur spéciale), B. écrivit immédiatement *Da*, c'est-à-dire la première syllabe, mais cela fait, il commença à réciter l'alphabet comme il le fait à la lecture afin de trouver la lettre suivante ; n'arrivant jamais aussi loin que le V, il finit par se décider pour un L ; après de nouvelles recherches, il trouva un I, mais se lassant ensuite, il ajouta à tout hasard un A. Il avait donc écrit le mot *dalia* (nom d'une fleur) mais lorsque, quelques instants plus tard, on lui demanda ce qu'il avait écrit, il répondit *David*. A une autre occasion, sa façon d'agir fut analogue : il écrivit immédiatement *Da*, mais, s'étant lassé plus vite, il déposa le crayon. Il traita de la même façon les mots *hospital* (asile) et *Tyskland* (Allemagne) que pourtant, à d'autres reprises, il lisait sans difficulté : du premier mot, il écrivit immédiatement *hos*, du second *Ty*, mais ses tentatives de compléter ces mots restèrent vaines.

Il est évident que l'agraphie chez B. n'est qu'un symptôme secondaire de son alexie : il ne peut pas écrire autre chose que ce qu'il arrive à lire. D'autre part, ses exercices d'écriture nous semblent pouvoir servir pour contrôler la valeur de sa faculté de lire : s'il a bien saisi le commencement d'un mot, et si en outre, à l'aide de sa mémoire des formes, il a su deviner la suite, alors la réalisation écrite nous indiquera où se trouve la limite entre les deux procédés, à condition toutefois de tenir dûment compte de la vitesse avec laquelle apparaît toujours la fatigue chez B. et de sa persistance. On est probablement fondé à prétendre que seuls les mots que B. sait complètement écrire forment de véritables exceptions à son alexie ; selon notre expérience, le nombre de ces mots ne s'élèverait pas à

une dizaine, et les lettres isolées que B. sait lire et écrire ne sont pas plus nombreuses.

Les cas absolument exceptionnels où B. a pu, grâce à des mouvements d'écriture, trouver le nom d'une lettre ne méritent pas qu'on y attache d'importance, d'autres voies associatives simultanément empruntées ayant, dans ces cas, indubitablement joué le rôle décisif; pas une seule fois B. n'a réussi, en copiant un mot *inconnu*, à en trouver l'équivalent verbal et cela bien qu'il ait, en recopiant, formé les lettres d'une façon normale. La zone motrice n'exerce donc pas d'influence notable sur la faculté de lire. Par contre, B. arrive presque toujours à recopier les lettres qu'il a su déchiffrer immédiatement avant; souvent il lui est arrivé de ne pouvoir lire la même lettre quelques instants après, et alors ses tentatives consécutives pour écrire la lettre ont, sans exception, échoué. L'agraphie de B. dépend donc directement, soit de l'absence de l'élément acoustico-moteur, soit de l'élément optique du langage intérieur et « il n'existe pas d'images motrices graphiques dans le langage intérieur » (Dejerine). La théorie d'Exner d'un centre spécial graphique de l'écriture dans la seconde circonvolution frontale gauche a été réfutée entre autres par Heilbronner, qui dans un cas d'aphasie motrice subcorticale dans lequel la faculté d'écrire avec la main *gauche* était bien conservée, trouva un abcès isolé précisément dans la région désignée par Exner. Par contre, la supposition de Bastiano d'un centre cénestésique pour les mouvements des bras et des mains nous paraît aussi plausible que l'existence d'un tel centre pour la musculature mimique, mais ce centre se trouve plus probablement *derrière* et non devant la région locomotrice.

Bien que, par suite de la lésion cérébrale, ses facultés intellectuelles aient été affaiblies, B. n'a subi aucune atteinte dans sa vie affective. Il reste toujours d'un tempérament sémillant et sait voir le côté humoristique de ses propres débilités. Loin d'être indifférent à son sort, il fait remarquer, au cours des examens souvent fatigants pour lui, qu'il se prête volontiers à tout ce qui pourra contribuer à « le rendre comme il était avant ». À l'hôpital, il a donné des preuves du bon état de ses instincts sexuels, il est sociable et communicatif. On peut donc considérer comme probable que B. récupérera assez vite des fonctions intellectuelles plus riches que les fonctions actuelles, et nos expériences viennent de démontrer que ses déficiences ne sont nullement incurables.

Tandis que les légers symptômes d'aphasie sensorielle que nous avons pu souvent constater paraissent être d'un caractère passager et de peu d'importance pratique, les symptômes intéressant la sphère optique sont, par contre, d'un pronostic plus grave. L'hémianopsie restera, très probablement, une déficience permanente, car les observations de Henschen

et de Wilbrandt selon lesquelles les champs anoptiques peuvent à la longue se réduire sont à classer parmi les exceptions rares lorsqu'il s'agit de pertes de substance cérébrale réelles. L'expérience clinique tend à prouver que dans ces cas l'alexie aussi est un symptôme persistant; toutefois, dans la plupart de ces cas, il s'est agi de foyers de dégénération ou d'hémorragies chez des personnes d'un certain âge et d'une vitalité générale diminuée. Chez B. qui se trouve encore en pleine jeunesse, les possibilités de réparations doivent être relativement grandes; il nous semble aussi qu'au cours de nos expériences, sa faculté de lire s'est quelque peu améliorée à mesure que ses images optiques ont été réveillées et ravivées.

De ce qui vient d'être dit il s'ensuit que B. devra, maintenant qu'il est chirurgicalement guéri, immédiatement se soumettre à un traitement pédagogique systématisé qui empruntera pour commencer les principes de l'enseignement des sourds-muets, afin d'exercer ainsi son sens graphique à l'égard des lettres et des mots.

A condition qu'il ne se présente pas de symptômes secondaires provenant de la cicatrice crânio-cérébrale susceptibles de déterminer des troubles dans l'écorce sous-jacente, B. pourra probablement, dans l'exercice tranquille de quelque métier, acquérir un certain degré d'utilité sociale; néanmoins, il restera toujours un invalide ayant droit à une certaine sollicitude de la part de l'Etat.



GIGANTISME ACROMÉGALIQUE SANS ÉLARGISSEMENT DE LA SELLE TURCQUE. — INVERSION SEXUELLE. — « FÉMINISME MENTAL ».

PAR

Alfred GALLAIS.

Ainsi que le font justement remarquer MM. P. E. Launois et P. Roy, dans leur remarquable ouvrage (1), « *les observateurs* » de géants « *ne parlent guère de facultés mentales et réservent tous leurs soins pour l'étude de leurs anomalies physiques* ». Pour ces raisons, eux-mêmes n'ont pu que se borner à rappeler chez ces malades le seul puérilisme mental. N'est-ce pas avouer que l'état mental des géants n'a pas encore été étudié? C'est à peine si, en lisant les principales observations de gigantisme publiées jusqu'à ce jour, on y trouve de temps à autre un mot pour signaler l'absence d'appétit sexuel.

L'observation suivante est celle d'un géant dont l'état mental est caractérisé par une constitution instinctive féminine avec des manifestations névropathiques et délirantes d'une inversion sexuelle du type passif.

Louis-Victor A..., âgé de 25 ans, sans profession, est né à Paris le 6 juin 1886. Il entre à Sainte-Anne le 10 juin 1911. A son entrée dans le service de M. le professeur Gilbert Ballet, il présente des alternatives d'excitation et de dépression s'accompagnant d'idées délirantes polymorphes légères.

Mais ce qui nous frappe dès l'abord, c'est d'une part sa haute stature, son facies pouponnin, son aspect puéril, symptômes qu'il nous est vite facile de rattacher au *gigantisme*; c'est d'autre part le contenu de ses idées. Il a des goûts féminins, des attitudes féminines, il expose des idées érotiques, contre nature s'accompagnant de crises pithiatiques et passionnelles.

Idees délirantes et crises névropathiques évoluent autour du thème suivant : « *Il veut être femme, il se représente comme tel, il veut se faire aimer des hommes.* »

I. — GIGANTISME (Pl. XVIII).

Les symptômes de gigantisme proprement dits sont chez notre malade à peu près au complet.

Sa haute stature (1 m. 86) attire au premier regard l'attention. Mais ce symptôme nécessaire pour faire un géant n'est pas suffisant à lui seul.

(1) P. E. LAUNOIS et P. ROY, *Etudes biologiques sur les géants*. Paris, Masson, 1904.

UNION DES
SALPÊTRIERS.
PARIS LA BELLE-GARDE



GIGANTISME ACROMÉGALIQUE - INVERSION SEXUELLE - FÉMINISME MENTAL

(Alfred Gallus)

A l'inspection nous sommes immédiatement frappés par le *facies glabre et puéril* du malade, son front ridé, son sourire niais, le *maniérisme* de ses attitudes. Le thorax n'est pas plus large que le bassin ; les *seins sont gras*, les *fesses sont saillantes* et dans le pli interfessier, on voit très nettement à l'examen de la région anale une sorte de vestibule spacieux décrit autrefois par Tardieu sous le nom d'*infundibulum*.

Les *cuisse*s sont épaisses, la *convergence des fémurs* accusée. On ne constate pas toutefois l'existence du genu valgum.

La *longueur des extrémités* n'a d'égale que leur *adiposité remarquable*. Nous reviendrons plus loin sur les caractères très spéciaux qu'elles présentent.

Les *téguments*, d'ailleurs, sont pâles et infiltrés d'une *graisse abondante*. Ils se signalent aussi par la présence de *vergetures* réparties dans les régions pectoro-axillaires, abdomino-crurales, qui semblent les témoins d'une phase récente d'amaigrissement rapide. Malgré cela, notre malade, à son entrée, *pèse encore 102 kilogrammes*.

Les *cheveux fins* sont blonds, les aisselles et le pubis sont pourvus d'une toison légère châtain clair.

Le *visage est imberbe* et si la lèvre supérieure se recouvre aujourd'hui d'une moustache fine et légère, il est bon de savoir que cet ornement masculin est d'apparition très récente.

Quant aux *organes génitaux externes*, ils sont *apparemment normaux* ; la *sécrétion du sperme est établie*.

Au reste, voici les principales *mensurations du squelette*.

Taille. 1 m. 86

I. — TÊTE.

Circonférence occipito-frontale	0 » 45
Diamètre occipito-frontal.	0 » 205
Diamètre occipito-mentonnier.	0 » 207
Épaisseur de l'os frontal.	0 » 024
Hauteur de la tubérosité occipitale externe	0 » 010
Largeur de la selle turcique	0 » 010

II. — COU.

Circonférence au niveau du cartilage thyroïde.	0 » 37
--------------------------------------------------------	--------

III. — THORAX.

Périmètre au niveau du mamelon.	0 » 97
-----------------------------------------	--------

IV. — MEMBRE SUPÉRIEUR.

Longueurs.

Envergure	1 » 91
Membre supérieur	0 » 82
Humérus	0 » 38
Cubitus.	0 » 28

Main.

De la tête du cubitus à l'extrémité du médus	0 m. 22
1 ^{er} métacarpien	0 » 048
2 ^e —	0 » 075
3 ^e —	0 » 075
4 ^e —	0 » 063
5 ^e —	0 » 060

Pouce.

1 ^{re} phalange.	0 » 035
2 ^e —	0 » 025

Index.

1 ^{re} phalange.	0 » 048
2 ^e —	0 » 025
3 ^e —	0 » 020

Médus.

1 ^{re} phalange.	0 » 053
2 ^e —	0 » 030
3 ^e —	0 » 021

Annulaire.

1 ^{re} phalange.	0 » 047
2 ^e —	0 » 030
3 ^e —	0 » 020

Cinquième doigt.

1 ^{re} phalange.	0 » 038
2 ^e —	0 » 021
3 ^e —	0 » 019
Circonférence du bras au niveau du biceps.	0 » 029
— du poignet	0 » 17
— de la paume de la main au niveau des articulations métacarpo-phalangiennes.	0 » 021
— du médus au tiers moyen.	0 » 085

V. — BASSIN.

Circonférence de la ceinture pelvienne.	0 » 97
-------------------------------------------------	--------

VI. — MEMBRE INFÉRIEUR.

Cuisse.

Longueur de l'épine iliaque A. S. au bord supérieur de la rotule	0 » 52
-------------------------------------------------------------------------------	--------



GIGANTISME ACROMÉGALIQUE

(Alfred Gallais).

Masson & C^{ie}, Éditeurs.



Circonférence de la cuisse à 0,15 du bord supérieur de la rotule 0 m. 48

Jambe.

Longueur de la tubérosité antérieure du tibia à la malléole interne. 0 » 40

Circonférence du mollet à 0,03 de la tubérosité antérieure du tibia 0 » 37

Cou-de-pied.

Circonférence 0 » 25

Pied.

Circonférence du pied au niveau des articulations métatarso-phalangiennes. 0 » 21

Métatarses.

1^{er} métatarsien : Longueur. 0 » 075

— Largeur à la base. 0 » 023

— Largeur à la diaphyse. 0 » 015

— Largeur à la tête. 0 » 022

2^e métatarsien : Longueur. 0 » 092

3^e métatarsien : Longueur. 0 » 071

4^e métatarsien : Longueur. 0 » 074

5^e métatarsien : Longueur (ancienne fracture à la base). 0 » 092

Orteils.

1^{er} orteil : Longueur de la première phalange. 0 » 035

— Largeur à la base. 0 » 021

— Longueur totale y compris les téguments. 0 » 064

— Circonférence du premier orteil 0 » 090

2^e orteil : Longueur totale. 0 » 053

3^e orteil : — 0 » 047

4^e orteil : — 0 » 045

5^e orteil : — 0 » 037

Les diaphyses des extrémités sont soudées ainsi qu'on peut s'en rendre compte par l'examen des belles *radiographies* exécutées par M. Infroy.

II. — ACROMÉGALIE.

L'inspection du malade, l'étude des radiographies et des mensurations précédentes permettent en outre de constater plusieurs des caractères attribués à l'*acromégalie*. Les *mains énormes et allongées* avec leurs *doigts « en saucisse », « en fuseau »,* leurs *ongles plats et cannelés* appartiennent en effet au « *type acromégalique en long* » de M. Pierre Marie. Les *pieds* offrent les mêmes caractères (Pl. XX).

Nous sommes d'autre part frappés par la mauvaise *dentition* du sujet, par la taille un peu forte du nez, par l'*exagération de la tubérosité occipitale externe* et des *sinus frontaux*, par la saillie du ressaut post-lambdaïdien, et la hauteur enfin de l'arcade mentonnière (Pl. XXI).

Par contre nous devons signaler, les *dimensions normales de la selle turcique* dont nous soulignons les contours, l'*absence d'hémianopsie bi-temporale*. Le *fond de l'œil est normal*. La macroglossie est minime. Notons enfin incidemment la perméabilité remarquable des lobes frontaux aux rayons de Röntgen.

Nous sommes donc, c'est de toute évidence, en présence d'un *géant du type acromégalique dont la selle turcique est de dimensions normales*.

De conformation physique masculine, mais d'aspect très efféminé, notre géant, par ses pensées et ses tendances instinctives, est véritablement une femme débile.

Etat mental. — L'étude des troubles mentaux du malade est dans cet ordre d'idées riche en constatations curieuses. Le *fond de la constitution mentale, et en particulier des tendances sexuelles*, se reflète dans l'attitude et dans les gestes du malade ; cette constitution est tracée dans ses écrits et ses discours, elle se synthétise enfin dans les nombreux dessins qu'il exécute de lui-même.

D'une pudibonderie ridicule qu'il traduit constamment par des gestes féminins et lascifs, notre géant réclame ses bijoux familiers. Bien loin d'être fumeur il voudrait disposer de parfums de boudoir.

Pour caractériser ses tendances sexuelles et ses *goûts féminins*, nous ne saurions mieux faire que de lui emprunter son langage.

Une des lettres qu'il écrivait à ses parents naguère, est particulièrement typique et suggestive, nous en citons quelques passages :

29 juin 1911.

Chers parents,

« Je ne peux me faire à la vie commune des hommes, d'autant plus que
« ça me fait mal et que je sens le tout opposé du sens. Lorsqu'un homme
« me fixe, j'ai la sensation que l'on va me faire mal. Quand il me regarde
« en souriant, j'ai de la jouissance. Je me sens alors fille, de caractère, de
« sentiments. Hélas ! le physique n'y est pas et j'en souffre. Depuis ma nais-
« sance, j'ai été élevé comme une fille ; à la pension, on avait du mal à me
« faire jouer avec les garçons. Plus tard, dans les maisons de santé il me
« fallait mon capuchon autour de moi pour m'en faire un jupon. Sans
« cela, j'avais des crises. Il fallait être très doux, ou je tombais en syncope ;
« alors on me douchait, on me suggestionnait.

« Si je suis parti de la maison de santé de Créteil, c'est parce qu'on
« voulait que je sois homme.

« Mon caractère ne peut supporter cela. Je veux bien travailler en aidant
« maman. J'aime les ouvrages de femme, le dessin, tous les travaux du mé-



GIGANTISME ACROMÉGALIQUE

(Alfred Gallais).

Masson & Cie, Éditeurs.

« nage. Je voudrais avoir une chevelure comme les femmes. Pour me rap-
 « peler les jours heureux, je ne veux pas être homme, je voudrais être
 « femme. Si j'étais chez ma mère, je serais gentille (sic), je l'aiderais, car
 « elle se fait vieille et papa me sortirait et m'emmènerait voir de beaux gar-
 « çons pour me marier. On m'achèterait une toilette à la mode (fourreau ou
 « entravée), avec coiffure à la grecque ou en bandeaux à la vierge, et alors
 « je serais heureuse (sic). Puis après, je travaillerais près de mon petit
 « mari à la couture, à la broderie ; j'inventerais des modes et je voudrais
 « de beaux chapeaux fleuris pour plaire à tous mes amoureux, car j'en con-
 « nais de bien faits et de jolis. »

Ces désirs, que le malade exprime journellement, aboutissent parfois à l'idée délirante et à la crise passionnelle.

Notre géant réclame fréquemment des habits de femme, et parfois même il se déguise.

Un jour, affublé d'une serviette de toilette mi-enroulée en turban sur la tête, et mi-flottante sur les épaules et sur le cou, il nous déclare en prenant une attitude à la fois voluptueuse et pudique :

« C'est une chevelure de toutes les nuances, une chevelure de femme, qu'
 « par son frôlement me procure une volupté délicieuse, je suis femme ! mo-
 « ralement surtout, si je devenais homme, je tournerais mal, je ne le puis
 « pas. Chaque fois que je vois un regard de mon père, ça me fait mal, quand
 « il est un peu sévère avec moi. J'ai ma connaissance pourtant, mais j'ai
 « une mauvaise nature. Je me vois en jupons, en femme, oh oui ! Si la
 « femme veut me faire des propositions, ça m'énerve. Mais les hommes, ça
 « a toujours été ma partie. J'aime beaucoup la société des femmes jolies
 « qui ont une belle chevelure, j'aimais beaucoup la chevelure d'une portu-
 « gaise hystérique qui était à la maison Bourneville ; mais elle se mourait.
 « Ma cousine elle, est brune, elle m'aime, mais l'épouser ça ne me dirait
 « rien. Je l'épouserais bien par raison à cause de sa fortune et parce qu'elle
 « aurait de belles robes ; elle porte si bien la toilette ! Mais pour un homme
 « ce n'est pas la même chose ; j'ai du désir pour un homme bien fait, beau,
 « jeune et qui me parlerait en me brusquant avec dureté. Je n'aime pas les
 « miéieux et les doux. »

Nous le prions de quitter ses vêtements, mais nous n'y arrivons qu'en employant une longue instance. Notre géant hésite, il sourit avec un regard langoureux, puis brusquement il se jette sur la chaise longue du cabinet de consultation, se cambre, se renverse, écarte les cuisses, croise les jambes et cache de ses bras son visage et ses seins en poussant d'une voix de tête des cris passionnels, des soupirs et en multipliant pendant quelques minutes les contorsions pithiatiques et passionnelles d'un autre sexe que le sien.

En outre, nous devons pendant un certain temps espacer les visites des différentes personnes de sa famille, car les embrassements de sa mère sont pour lui l'occasion de sensations pénibles dans les testicules ; plusieurs fois même pendant que la pauvre femme embrassait son enfant, celui-ci esquissa des manœuvres de masturbation.

Dans le service, fréquemment, nous l'avons observé minaudant dans des attitudes coquettes et faisant aux personnes de son sexe des gestes significatifs d'accueil possible et par trop bienveillant.

Enfin, notre géant dessine. Il a même quelques prétentions ; il exécute d'imagination des dessins au crayon, au pastel, il fait de l'aquarelle. L'étude de ces diverses productions est particulièrement révélatrice (Pl. XIX).

Des scènes orgiaques ou idylliques empruntées à la mythologie antique, à des motifs d'opéra, ou simplement aux conceptions du malade font le thème.

Dans ces compositions, les nudités abondent. Les hommes ont des chairs roses et des lignes efféminées, leur ceinture pelvienne est particulièrement développée. Les femmes s'y font remarquer tantôt par la recherche de la mode, tantôt par l'exhibitionnisme. Les vêtements, quand ils existent, laissent entrevoir ou deviner les formes ; les chevelures toujours se montrent particulièrement opulentes.

Dans d'autres productions le malade crée une femme isolée ou suivie, elle représente alors sa propre personnalité morale ainsi qu'en témoigne parfois une légende de sa main.

Tel est l'état mental de notre géant inverti.

L'histoire de son gigantisme et de son inversion sexuelle remonte très loin dans sa vie antérieure et comme nous allons le voir peut-être a-t-elle ses racines dans sa naissance même ?

III. — HISTOIRE CLINIQUE.

Hérédité. — Louis-Victor A..., a une hérédité chargée au point de vue éthylique.

Le grand-père paternel, vigneron, actuellement âgé de 84 ans, est un grand alcoolique.

Un oncle paternel est alcoolique aussi et très violent.

Les deux grand'mères sont calmes.

Le grand-père maternel (76 ans) est très violent lui aussi.

Le père a 51 ans ; il est calme et très doux.

La mère a 52 ans ; elle est, dit-elle, « aussi nerveuse, aussi impressionnable que son garçon ».

Il faut noter que plusieurs ascendants du côté du père étaient de haute stature, mais aucun d'eux n'atteignit jamais la taille élevée du malade.

Antécédents personnels. — Fils unique, dès sa naissance, il se signala par des anomalies. Un mois avant le terme de sa grossesse, la mère eut une alerte faisant craindre un accouchement prématuré. Cet accouchement évolua pourtant jusqu'au terme mais le travail dura vingt-quatre heures et l'extraction dut être faite au forceps. Cette intervention s'accompagna d'un évanouissement prolongé de la mère, d'un double circulaire du cordon et de cyanose prolongée de l'enfant. Il pesait plus de neuf livres.

Élevé au biberon, le nourrisson eut à sept mois des convulsions. A dix-sept mois, il eut une bronchite capillaire accompagnée de nouvelles crises convul-



INVERSION SEXUELLE — FÉMINISME MENTAL

(Dessins du malade.)

(Alfred Gallais).

Masson & Cie, Éditeurs



sives. C'est à cet âge seulement qu'il fit ses premiers pas et qu'il commença à parler, et encore, disent les parents, ce fut avec beaucoup de mal.

A deux ans, il subit un traumatisme crânien à la suite duquel il resta plongé dans un coma de vingt-quatre heures.

A quatre ans, une grippe infectieuse s'accompagna d'un nouveau coma de quarante-huit heures cette fois.

Puis, une série de pneumonies et de bronchites à répétition le déprimèrent et le laissèrent débile.

Elevé jusqu'à 8 ans $1/2$ avec une cousine plus âgée que lui de quatre ans, l'enfant est remarquablement doux et timide. Ses jeux sont ceux de la fillette : il joue à la poupée, il découpe des papiers et cherche à dessiner. Lorsqu'il est seul et livré à son initiative personnelle, il reprend les mêmes jeux.

A huit ans seulement, malgré ses protestations, on lui met sa première culotte. C'est pour le jeune garçon l'occasion d'une scène de larmes. Il ne veut pas quitter ses vêtements de fille qu'il continue à réclamer pendant un fort long temps et en pleurant.

On nous a signalé son amour excessif pour les animaux et fréquemment il prend des chiens pour compagnons de lit.

L'enfant est pensionnaire de huit à quatorze ans et malgré son application et sa grande docilité, il n'apprend qu'avec peine les éléments qu'on lui enseigne.

Il se montre timide, il ne joue pas, il est sauvage et timoré il s'isole.

Il passe ses vacances en compagnie de sa cousine ; jamais il ne veut fréquenter les garçons de son âge ; il trouve à cette époque leurs jeux trop brusques et leurs mouvements trop violents. Constamment il répète à son entourage : « Pourquoi donc suis-je garçon ? je voudrais tant être une fille ! » Ses parents, qu'il ne quitte ni jour ni nuit, exécutent ses nombreux caprices. La nuit il ne veut jamais rester seul dans sa chambre et il oblige quelqu'un de sa famille à occuper un lit voisin du sien.

En même temps son développement physique se montre nettement anormal.

A huit ans, il lui faut les habits d'un enfant de dix ans.

A quatorze ans et demi il se met à pousser « comme une flèche » dit la mère, et en un mois et demi il grandit de 20 centimètres. Il est alors très mince et mange à peine.

A quinze ans, il a plusieurs crises nerveuses à caractère névropathique. Elles se produisent à la suite de plaisanteries et de récits de guerre imaginaire que lui fait un camarade aîné pour se jouer de la pusillanimité du jeune homme. Les crises analogues à celles que nous avons observées nous-mêmes sont constituées par des contorsions et des cris passionnels. Elles ne s'accompagnent ni de convulsions, ni de morsure de la langue, ni de cyanose, ni de miction involontaire. Après les crises il n'y a pas d'amnésie, mais le malade reste préoccupé, craintif, anxieux, il croit à l'écroulement prochain du monde, il croit entendre le tonnerre, il craint de voir le ciel brusquement s'obscurcir.

C'est alors qu'un garçon de ferme le viole et le masturbe.

A la suite de cet événement qui n'est connu des parents que plus tard, il

devient sombre, les crises nerveuses se rapprochent, il en a plus de dix par jour.

Au cours de ces crises on l'entend s'écrier fréquemment : « *Je suis possédé, je ne sais pas ce que j'éprouve ; va-t-en ! va-t-en ! tu me fais mal ! on m'enfonce un clou dans la tête.* » Ses ambitions sexuelles sont toujours passives. Il se déguise souvent en femme par plaisir ; il aime à se masquer d'un domino. Aussi le carnaval est-il pour lui tous les ans l'occasion de satisfactions nombreuses.

Une photographie exécutée à cette époque nous le montre à 16 ans dans un groupe de famille où l'intention de mettre en valeur sa grande taille est manifeste. Déjà nous y pouvons noter, entre autres choses, la longueur remarquable de ses extrémités.

En mars 1902. — Il passe pour les mêmes raisons quelques mois dans une maison de santé. Rendu à sa famille, il retombe très vite dans le même état. On lui enlève alors des végétations adénoïdes du naso-pharynx et depuis cette intervention, il se plaint fréquemment de céphalée en casque : « *un cercle de fer lui enserre la tête.* »

En 1907 : Nouvelles crises névropathiques avec délire onirique à caractère terrifiant. Hallucinations visuelles, interprétations délirantes. Quelques pituites au réveil.

En 1907-1908 : Nouvel accès érotique et mystique avec onirisme, hallucinations visuelles. *Il veut être femme. La nuit il voit des anges et de belles jeunes filles en blanc.* Il regrette amèrement de ne pas posséder une constitution physique féminine, c'est dans de tels regrets qu'il élabore quelques idées de suicide.

En même temps son adiposité devient considérable ; son poids en quelques mois dépasse 105 kilogrammes.

En mai 1911 : Nouvelles crises névropathiques à l'occasion d'incidents insinifants. Les crises qui n'ont jamais aucun caractère comitial conservent les mêmes caractéristiques : gesticulations, contorsions, attitudes passionnelles. Elles se terminent par une crise sudorale et sont accompagnées et suivies d'un léger état onirique au cours duquel notre malade exprime quelques idées délirantes polymorphes avec fausses reconnaissances. Il fait une tentative de violence contre son père d'origine passionnelle.

Actuellement, janvier 1912 : Nous ne saurions revenir sur cet état mental que nous avons suffisamment décrit plus haut.

Nous nous contenterons d'ajouter qu'au cours de son séjour à la Clinique, le malade est devenu un peu plus calme.

Toujours oisif et rêveur, il est connu pour la multiplicité de ses préoccupations hypochondriaques d'ailleurs très puériles et fugitives. La moindre sensation imprévue lui fait craindre la mort.

Dans l'espace des huit mois où nous venons de l'observer il a grandi encore de 0 m. 03. A son entrée en effet il mesurait 1 m. 83, c'est 1 m. 86 qu'il atteint aujourd'hui.

Son état physique est néanmoins assez satisfaisant. Le pouls qui au début battait à 100 pulsations par minute est aujourd'hui à 80.

Il s'est toujours montré hypotendu.

L'auscultation ne relève rien d'anormal.

Signalons l'existence d'une pharyngite granuleuse chronique et la fréquence de poussées d'urticaire et dermographisme paraissant en rapport avec l'érethisme nerveux.

La sensibilité d'ailleurs et les réflexes cutanés, tendineux et oculaires sont normaux. Le fond de l'œil ne présente rien d'anormal. La force musculaire est minime et le malade se plaint souvent de la facilité avec laquelle il se fatigue. Quant à l'inversion sexuelle, avec les préoccupations corporelles, elle occupe le premier plan.

Notre géant, qui au cours de son existence n'a eu avec les deux ou trois femmes qu'il a cru aimer que des rapports passifs et incomplets, n'a aucun désir de coït et encore moins de mariage.

Il épouserait « *par raison* » une jeune fille qu'il connaît depuis très longtemps, mais il voudrait que ce soit elle qui le demande. Il l'épouserait pour sa fortune et parce qu'elle est très énergique et active. Elle lui plaît parce qu'elle aime les sports et qu'elle *pourrait l'intimider, le dominer, le diriger*. Notre géant la croit « *capable de le soutenir* ».

Dans le service il fait constamment aux malades de son sexe des propositions d'inverti. L'un est aimé à cause de ses yeux, l'autre parce qu'il lui dit des paroles brutales. Il nous déclare qu'il voudrait « *conquérir l'amour d'un homme vigoureux qui le domine* ». Cette seule pensée le fait entrer en érection et il regrette amèrement toujours de n'être pas physiquement une femme. De tels regrets le rendent triste parfois et pour se consoler alors, il se masturbe.

I. — En ce qui concerne les rapports existant entre le gigantisme du malade et les symptômes d'acromégalie, notre observation n'apporte pas d'arguments permettant de trancher une question pendante, elle n'est qu'un cas de plus en faveur de la théorie uniciste de MM. Brissaud et Meige (1), Launois et Roy (2), Woods Hutchinson (3). Les symptômes de développement, anormalement rapides et excessifs, remontent à l'enfance et ils se précipitent à l'âge de la puberté.

II. — D'autre part, bien que ses organes génitaux soient macroscopiquement normaux et fonctionnent bien, que les cartilages juxta-épiphyssaires soient soudés sur les segments soumis à la radiographie, il faut noter qu'à 25 ans, notre géant vient encore d'augmenter sa taille de trois

(1) BRISSAUD et MEIGE, *Gigantisme et acromégalie*. Journ. de méd. et de chirurg. pratiques, 25 janvier 1895, p. 73 et 76. — BRISSAUD, *Sur les rapports réciproques de l'acromégalie et du gigantisme*. Soc. méd. des hôp., 14 mai 1896. — HENRI MEIGE, *Le gigantisme*. Archives générales de Méd., 1902.

(2) P. E. LAUNOIS et P. ROY, *loc. cit.*

(3) WOODS HUTCHINSON, *La glande pituitaire considérée comme facteur de l'acromégalie et du gigantisme*. New-York med. Journ., 17 juillet 1900, t. II, p. 22.

centimètres en sept mois. Il a un facies poupponnier, il est imberbe et surtout son état mental est empreint de débilité. Son émotivité, ses frayeurs, ses larmes, les caractères mêmes de ses réactions et de ses tendances féminines, son insuffisance sociale sont marqués au coin de cet état particulier, désigné par M. Dupré sous le nom de puérilisme mental.

Il n'est donc pas seulement un géant acromégale, il est aussi par certains traits un géant infantile. Il semble donc qu'après avoir débuté par le gigantisme notre malade ait évolué vers l'acromégalie.

III. — Quant à la cause du gigantisme et de l'acromégalie, elle n'est pas toujours révélée par un élargissement de la selle turcique, témoin l'acromégalique de J. Bonhomme (4). L'existence dans la jeunesse du jeune homme de polypes nasopharyngiens, la permanence encore à l'heure actuelle d'une pharyngite chronique granuleuse nous portent volontiers à attribuer le vice de croissance à une perversion fonctionnelle de l'hypophyse, mais nous ne pouvons pas, devant l'absence d'élargissement de la selle turcique, affirmer une lésion hypophysaire, les modifications de la glande, si elles existent, ne sont probablement qu'histologiques.

IV. — Les modifications des organes sexuels ont été à différentes reprises signalées chez les géants.

Le géant de Fritsche et Klebs est impuissant, ses testicules sont atrophiés (2), le géant de Woods Hutchinson se signale par du retard du développement sexuel (3) ; celui de MM. Garnier et Santenoise est cryptorchide (4), ceux de Tanzi (5), de Buday et de Jancso (6), ceux de Dufranc, P. E. Launois et P. Roy (7) etc..., présentent une atrophie testiculaire très marquée.

Woods Hutchinson rapporte même un cas de pseudo-hermaphrodisme chez une acromégalique géante. Chez cette géante en effet, il constate avec un clitoris hypertrophié, l'atrophie du vagin, de l'utérus, des trompes et des ovaires (8).

(1) J. BONHOMME, *Un cas d'acromégalie chez une imbécile*. Bulletin de la Soc. clin. de Méd. ment., n° 6, juin 1911.

(2) FRITSCHÉ et KLEBS, *Le géant Peter Beyner*, Ein Beitrag zur Pathologie des Riesenswachses. Klin. med. pathol. Anat. Untersingen, Leipsig, 1884.

(3) WOODS HUTCHINSON, *Le géant M. Indoo*. New-York med. Journ., 14 juillet 1900.

(4) GARNIER et SANTENOISE, *Note sur un cas tératologique complexe d'un aliéné (gigantisme, féminisme, cryptorchidie)*. Arch. de Neurol., mars 1898, p. 201, R. IV, 1848, p. 500.

(5) TANZI, *Due casi de acromegalia*. Archivio italiano di clinica medica, 1891.

(6) BUDAY et JANCZO, *Un cas de gigantisme pathologique (Simon Botis)*. Deutsches Archiv für klin. Med., 1898, p. 385.

(7) DUFRANC, P. E. LAUNOIS et P. ROY, *Les relations du gigantisme et de l'acromégalie expliquées par l'autopsie du géant Constantin*. Bull. et Mémoires de la Soc. méd. des Hôp. de Paris. Séance du 8 mai 1903.

(8) WOODS HUTCHINSON, *Un cas d'acromégalie chez une géante, Lady Aaran*. American Journal of med. sciences, août 1895.

Quant à l'inversion sexuelle, nous ne l'avons pas encore trouvée signalée.

Plusieurs auteurs citent uniquement l'anaphrodisie du sujet qu'ils observent, tels sont les cas décrits par Alibert (1), Tanzi (2), E. Villiers (3), Klein (4) et M. Meige (5).

Notre géant qui a, nous l'avons vu, quelques signes physiques de féminisme, présente néanmoins un développement complet de la verge, et des testicules ; la sécrétion spermatique existe. Ce qui vraiment, à ce point de vue, peut et doit être considéré comme sa caractéristique c'est son état mental vraiment spécial et constitué par des goûts féminins, une pudeur et des attitudes féminines, une inversion sexuelle passive des plus nettes grâce à laquelle il aime les femmes comme des camarades et il recherche les hommes vigoureux par amour. Il n'est pas jusqu'à ses crises névropathiques et ses idées délirantes qui ne témoignent de sa mentalité toute spéciale, que nous proposons de nommer « *féminisme mental* ».

CONCLUSIONS.

Toutes ces constatations nous permettent donc de donner de notre géant les caractéristiques suivantes :

- 1° C'est un géant acromégalique du type long dès l'enfance.
- 2° Il a aussi quelques caractères de gigantisme infantile.
- 3° Il n'y a pas d'hypertrophie pituitaire visible.
- 4° Son état mental correspond à ce que nous proposons de nommer le « *féminisme mental* ».

(1) ALIBERT, *Tr. des malad. de la peau*, 1822, t. II, p. 317.

(2) TANZI, *loc. cit.*

(3) E. VILLIERS, *Bull. Soc. d'Anthropologie de Bruxelles*, 1898, XVII, p. 174.

(4) KLEIN, *Un cas de gigantisme*. *Soc. méd. des hôpitaux de Nantes*, 20 juillet 1899 et *Gaz. méd. de Nantes*, 4 novembre 1899.

(5) HENRI MEIGE, *Acromégalique géant*. *Arch. gén. de méd.*, octobre 1902.



MICROMÉLIE RHIZOMÉLIQUE PARTIELLE AVEC TROUBLES MENTAUX CHEZ UNE JEUNE ARABE

PAR

MM. **J. CRESPIN,**

et

BONNET,

Professeur à la Faculté de médecine
d'Alger.

Interne des hôpitaux
d'Alger.

Les dystrophies osseuses forment un groupe touffu au milieu duquel peuvent se distinguer plusieurs grands syndromes : rachitisme, achondroplasia, dysostose cléido-crânienne, hérédo-syphilis, etc. Il n'y a pas de barrière bien nette entre ces divers syndromes, et il n'est pas rare de rencontrer des cas limites, difficiles à classer.

Aussi convient-il de porter à la connaissance du public médical toutes les observations susceptibles d'être recueillies, afin de faciliter le travail de classement, qui pourra ultérieurement s'effectuer, quand une plus grande lumière aura été projetée sur ce coin, encore trop ignoré, de la pathologie.

L'observation suivante me paraît digne d'attirer l'attention.

OBSERVATION (Pl. XXII, XXIII).

Khéroufa Fathma, jeune mauresque de 17 ans, entre à l'Hôpital de Mustapha (service d'observation spécial aux maladies mentales), le 22 novembre 1911. Elle avait quitté le domicile familial depuis un mois environ, et le soir ou la nuit, dans un passage mi-désert de la ville, elle se livrait à tous ceux qui voulaient la prendre. Elle riait à gorge déployée et poussait des cris qui troublaient la tranquillité du quartier. Aussi le commissaire, sur la plainte de quelques commerçants, la fit conduire à l'hôpital.

Quelques renseignements sur sa famille et sur elle-même nous ont été donnés par sa sœur, fille soumise, très intelligente et très bien conformée (âgée de 20 ans, taille : 1 m. 58).

Le père est vivant et bien portant : sa taille est au-dessus de la moyenne.

La mère est morte, il y a trois ans, d'affection inconnue. Elle était également d'une assez haute stature.

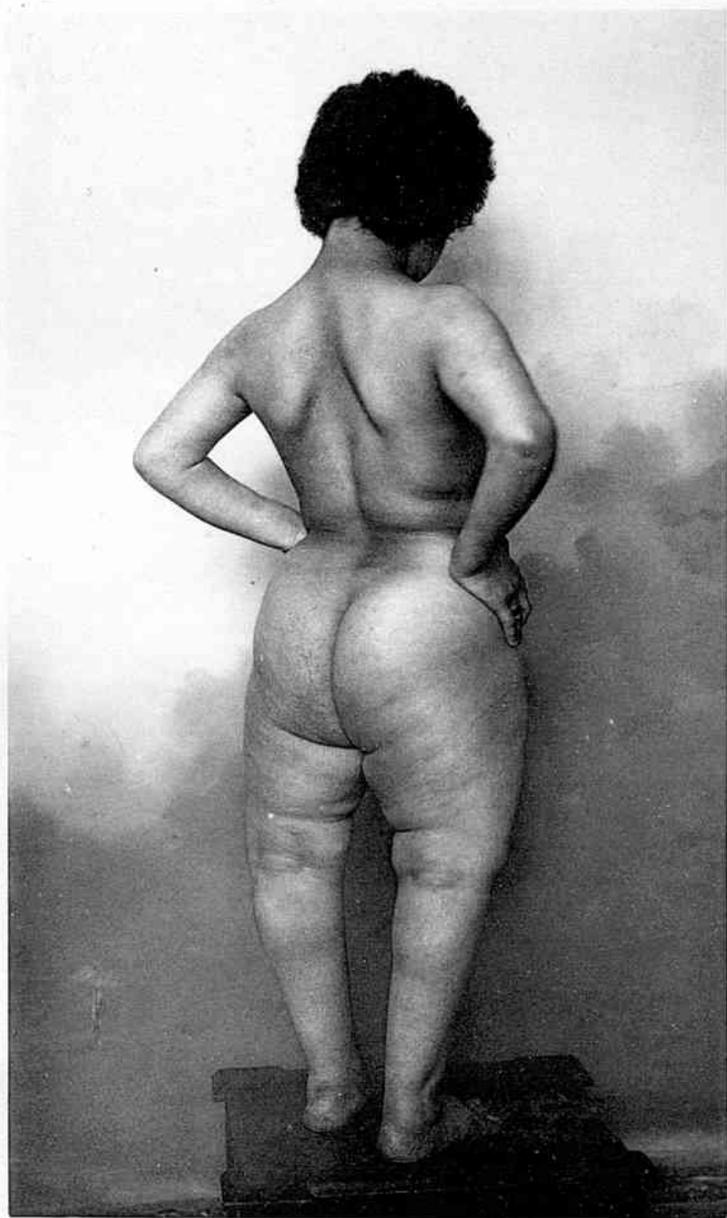
Deux frères ou sœurs seraient morts en bas-âge, en nourrice.

Un vivant, bien portant, de taille moyenne, est âgé de 15 ans.



MICROMÉLIE RHIZOMÉLIQUE PARTIELLE AVEC TROUBLES MENTAUX
CHEZ UNE ARABE

(J. Crespin et Bonnet).



MICROMÉLIE RHIZOMÉLIQUE

(J. Crespin et Bonnet).

Masson & Cie, Éditeurs.

La mère était malade au moment de la grossesse qui devait aboutir à la naissance de notre sujet, qui aurait été mal emmaillotté, mal soigné (?)

Khéroufa ne marcha qu'à trois ans. Par contre, elle aurait parlé de très bonne heure. Elle a toujours été assez bien portante. On signale cependant, à l'âge de cinq ans, une variole dont elle porte quelques stigmates cicatriciels au niveau de la face.

Elle aurait séjourné un an à l'hôpital, il y a cinq ans, pour un abcès au poignet (ostéomyélite probable ayant nécessité une opération dont on voit les traces sous forme de cicatrices profondes).

Son intelligence paraissait normale ; elle ne fut soumise d'ailleurs à aucune culture, en raison du milieu auquel elle appartenait. C'est seulement depuis six mois, que l'on s'aperçut du désordre de ses facultés mentales, à la suite d'une colère, dit la sœur. A noter que les premières règles apparurent seulement il y a quatre mois, qu'elles s'installèrent difficilement et que depuis lors elles furent toujours peu copieuses.

Jamais dans la famille, on ne s'était inquiété de la conformation spéciale de Khéroufa.

A son entrée à l'hôpital, la jeune fille nous apparaît comme tout à fait déraisonnable. Elle rit, elle chante constamment, soulevant ses jupes et se livrant fréquemment à d'autres gestes obscènes. Il est impossible d'engager une conversation avec elle, car elle saute d'une idée à l'autre incessamment, et tient les propos les plus absurdes. A une question précise, elle répond la plupart du temps par un éclat de rire, suivi d'un son guttural, toujours le même.

Mais cet état se modifie peu à peu ; nous pûmes après deux semaines d'observation, converser suffisamment avec elle. Elle prit goût aux interrogations, aux examens. C'était un plaisir pour elle de nous accompagner à la radiographie, à la Maternité, etc., et elle se prêtait volontiers à nos investigations, quand elles ne nécessitaient pas une immobilité un peu prolongée.

Nous constatâmes alors qu'elle n'avait pas absolument versé dans la démence. Ainsi elle se souvenait très bien du chirurgien qu'il l'avait opérée, il y a cinq ans, et elle le reconnaissait à première vue.

Elle ne sait ni lire ni écrire, mais elle a voulu montrer un jour qu'elle pouvait tracer quelques caractères. Elle nous a arraché le porte-plume des mains pour dessiner quelques caractères informes, répondant, disait-elle à son propre nom. Elle peut reproduire des dessins très simples (un carré par exemple).

Son état mental paraît donc avoir évolué formellement ; les gestes et les propos obscènes sont plus rares ; mais Khéroufa est toujours une faible d'esprit, une imbécile, toujours insouciante, instable et incapable de se livrer à aucun travail. Elle paraît d'ailleurs satisfaite de son internement à l'hôpital, et ne manifeste jamais le désir d'en sortir. Elle ne se préoccupe pas davantage de sa famille, qui ne paraît pas s'en préoccuper non plus ; il a fallu employer la police pour amener sa sœur à venir nous donner quelques renseignements.

Nous n'avons pu prendre que quelques radiographies ; nous les avons reproduites, regrettant que l'indocilité de la malade ne nous ait pas permis de prendre une radiographie d'ensemble.

Mensurations.

Poids.	40 kil. 500
Taille totale (debout)	1 m. 25
Taille assise.	0 » 75
Hauteur du tronc (fourchette sternale au pubis).	0 » 50
— du sommet de la tête à la crête thyroïdienne.	0 » 23
— de la crête thyroïdienne au pubis.	0 » 54
— de l'ombilic au pubis.	0 » 17
— du pubis sur sol	0 » 48
Tour de poitrine sous les bras	0 » 79 ⁵
Tour de poitrine sous les seins.	0 » 76
Tour de taille	0 » 71
Distance d'un acromion à l'autre	0 » 37
Distance de la nuque au coccyx.	0 » 67
Longueur du sternum.	0 » 21

Tête.

Circonférence maxima.	0 » 54
Diamètre antéro-postérieur maximum.	0 » 16
Diamètre bipariétal.	0 » 14
Diamètre mento-bregmatique.	0 » 20 ⁵
Indice céphalique	0 » 87

Bassin.

Diamètre bi-épineux	0 » 19
Diamètre bi-iliaque.	0 » 20
Diamètre bi-trochantérien	0 » 26 ⁵
Diamètre bi-ischiatique	0 » 75
Diamètre Bandelocque.	0 » 16 ⁵

Membres supérieurs.

Longueur totale	0 » 59
Longueur de l'humérus	0 » 25
Longueur du radius	0 » 21
Longueur du médius.	0 » 08
Indice radio-huméral	0 » 84
Grosseur du bras au niveau de l'aisselle	0 » 27

Membres inférieurs.

Longueur totale (épine iliaque au sol)	0 » 63
Longueur totale (grand trochanter au sol)	0 » 56
Du grand trochanter au condyle interne du fémur	0 » 24
Du condyle interne du fémur à la pointe de la malléole interne.	0 » 27
Indice tibio-fémoral.	112

Description des diverses parties du corps.

Tête et face. — Khéroufa n'a pas le type arabe pur ; elle ne ressemble nullement à sa sœur, seule personne de la famille que nous avons pu approcher. Ses cheveux sont crépus, laineux comme ceux des nègres. Son teint est olivâtre comme celui des levantins. Sur la face, on distingue quelques petites cicatrices blanchâtres (variole antérieure). Le nez ne présente pas d'ensellure ; il est court et épais.

L'oreille examinée au point de vue de la structure et de l'audition ne présente pas d'anomalies importantes, sauf que le lobule est adhérent.

L'œil est absolument normal.

Le front est très bas, vertical.

Un léger prognathisme inférieur est à signaler ; la voûte palatine est nettement ogivale. La dentition présente des modifications intéressantes. Il y a, à la mâchoire supérieure, d'abord persistance des dents de lait, et interversion du rang occupé par les diverses dents. Ainsi la canine se trouve en haut et de chaque côté reportée après la première molaire, et sur un plan antérieur à celle-ci.

Les incisives, qui sont de seconde dentition présentent des érosions et des cannelures très marquées, surtout les incisives médianes supérieures. On ne reconnaît pas là la dent d'Hutchinson typique. A la mâchoire inférieure, les canines sont à leur place, les incisives ne sont pas cannelées, et il n'y a pas de dents de lait.

L'examen et la comparaison des chiffres relatifs aux divers diamètres crâniens montrent qu'il s'agit d'une brachycéphale. La grande et la petite fontanelle ne sont pas fermées ; il en est de même de la plus grande partie de la suture sagittale. Pour s'en rendre compte, il est nécessaire de raser les cheveux de notre sujet.

Tronc. — Il est normal et correspondrait à une taille de 1 m. 56. Les omoplates sont bien développées. Au niveau de la clavicule gauche, on sent sur la partie médiane un cal énorme, et l'on voit par la radiographie, qu'il s'agit là d'une fracture ; la totalité de l'os paraît ossifiée. Cependant la clavicule, comme d'ailleurs tous les os que nous avons fait radiographier est d'une transparence anormale. Cette fracture de date ancienne (il a été impossible d'avoir des détails sur elle, Khéroufa ne nous donnant aucun renseignement à cet égard, pas plus que sa sœur du reste), n'apporte aucune gêne dans les mouvements du membre supérieur gauche. Celui-ci, ainsi que le membre supérieur droit, peut exécuter des mouvements plus étendus que normalement, en particulier dans la projection en arrière, qui permet aux coudes d'entrer en contact très facilement.

Les articulations chondro-costales ne sont nullement tuméfiées.

La colonne vertébrale présente les particularités suivantes :

a) Saillie obtuse au niveau de la septième vertèbre cervicale. La vertèbre paraît plus proéminente que d'ordinaire, en raison surtout d'un bourrelet adipeux qui la recouvre.

b) Au niveau de la colonne lombaire (maximum 3^e lombaire) ensellure très

marquée, comme le montre la photographie ; cette ensellure est exagérée par le développement considérable de la musculature fessière et du tissu graisseux de ces parties.

Organes génitaux. — Bien conformés. On note une grande excitation génésique depuis l'établissement des règles, qui fut tardif.

Membres supérieurs. — Le bras et l'avant-bras ont des proportions respectives normales. L'indice radio-huméral est de 84. Les muscles épicondyliens sont très développés. Les mains pendantes le long du corps, atteignent sur la cuisse un point situé à cinq centimètres au-dessus de la rotule.

Les mains n'offrent de particularités qu'au point de vue de la laxité de toutes les articulations des phalanges entre elles, et surtout du métacarpe avec la première phalange. Ces dernières articulations permettent une extension forcée en arrière, comme s'il y avait luxation en avant des extrémités phalangiennes. Les ongles sont rongés jusqu'à leur racine. Il est impossible de faire passer cette mauvaise habitude à Khéroufa.

Membres inférieurs. — Il y a une micromélie rhizomélique très marquée. L'indice tibio-fémoral qui est normalement compris entre 84 et 90, s'élève ici à 112.

La radiographie montre : 1° que le col du fémur forme un angle droit, au lieu d'un angle obtus avec la diaphyse ; 2° qu'à la jonction de la diaphyse et de l'épiphyse fémorales il y a une coudure assez brusque n'occupant que quelques centimètres en hauteur, alors que la diaphyse se continue rectiligne comme à l'état normal ; 3° que les épiphyses ne sont pas tuméfiées.

Le genou est porté en dehors. Il y a du genu varum (jambes en O).

Le tibia ne présente pas d'irrégularités ; il est rectiligne ; l'interligne articulaire tibio-fémoral a une obliquité assez prononcée, ce qui s'explique par le genu varum.

Le pied est un pied plat ; il mesure 0 m. 21 du talon à l'extrémité du gros orteil ; il n'y a pas d'excavation sur le bord interne, comme à l'état normal.

Bassin. — Légère antéverson ; diminution absolue de tous les diamètres. Bassin en général rétréci. A la radiographie, on distingue une légère asymétrie ; le bassin est incliné de haut en bas et de gauche à droite. Cette asymétrie est vraiment bien peu marquée.

Le poids de la jeune Khéroufa est élevé : 40 kg. 500, bien au-dessus de ce qu'il devrait être relativement à la taille. L'obésité partielle en est la cause. Nous avons déjà dit que le tissu cellulo-adipeux était extrêmement développé aux fesses et aux cuisses (la circonférence maximum de la cuisse est de 0 m. 59). Mais il y a aussi une couche assez épaisse de ce tissu dans les autres régions du corps, notamment au tronc et à l'abdomen. Les muscles sont également d'un volume et d'une consistance au-dessus de la normale. La force musculaire de Khéroufa est considérable : elle est capable de renverser un infirmier robuste. Elle paraît très habile à se servir des mains et des doigts, en raison sans doute de la laxité des articulations.

Elle a la démarche en canard, ce qui est dû à la conformation particulière du col de ses fémurs.

En présence de ce cas de micromélie rhizomélique, on peut remarquer que ces sortes de déformations ne sont pas très rares chez les indigènes algériens car on en rencontre dans les promenades au milieu des agglomérations arabes; mais à ma connaissance aucune étude d'ensemble n'en a été faite encore.

On doit penser à plusieurs dystrophies ou dysostoses, en particulier aux dystrophies congénitales et familiales, comme l'achondroplasie, la dysplasie périostale (de Porak et Durante), la dysostose cléido-cranienne (P. Marie). On peut aussi penser à l'hérédo-syphilis et au rachitisme.

L'achondroplasie a donné lieu à des travaux considérables parus au cours de ces dernières années, et la majorité des auteurs sont arrivés à s'entendre sur un type clinique défini. C'est un nanisme caractérisé par le raccourcissement des membres, surtout des segments proximaux (rhizoméliques) alors le tronc reste normal; au point de vue clinique, par un trouble d'ossification enchondrale, une intégrité de l'ossification périostale, au point de vue anatomique. Les principales déformations qu'on rencontre dans cet état sont, en dehors de la micromélie: le développement de la musculature fessière, l'isodactylie, la main en trident, l'ensellure lombaire, la grosseur de la tête en brachycéphalie, le nez ensellé, les déformations angulaires juxta-épiphysaires, les saillies des insertions musculaires, l'élargissement des épiphyses, l'élévation de la tête du péroné qui participe à l'articulation du genou, ces quatre dernières caractéristiques étant décelables facilement par la radiographie.

Le dysplasie périostale, dont la dysostose cléido-cranienne ne serait qu'une variété, est caractérisée aussi par la micromélie au point de vue clinique, et par le trouble de l'ossification périostale, au point de vue anatomique. On rencontre beaucoup de fractures dans cette dysostose, les os étant très fragiles; mais ce qu'il y a de plus remarquable, c'est l'absence d'ossification de certaines parties des os à ébauche membraneuse, comme le crâne et la clavicule.

Ces deux syndromes (achondroplasie et dysplasie périostale) sont familiaux et héréditaires.

Il faut convenir que dans notre cas, il y a des particularités appartenant à l'une et à l'autre de ces dystrophies. Sans doute, le caractère héréditaire et familial ne nous apparaît pas. Mais, en réalité nous ne connaissons pas les vrais générateurs de Khéroufa; si le côté maternel nous est un peu connu, le côté paternel nous échappe complètement.

La micromélie rhizomélique n'est marquée qu'aux membres inférieurs, aux fémurs. Mais ce ne serait pas une raison pour écarter le diagnostic d'achondroplasie, car on a décrit l'achondroplasie partielle; tel le cas de Charon, Degouy et Tissot.

D'autres raisons militent aussi pour écarter le diagnostic d'achondro-

plasie. Sans doute, il y a un grand développement de la musculature fessière ; il y a une ensellure lombaire accentuée, il y a de la brachycéphalie ; il y a une légère coudure fémorale juxta-épiphysaire ; mais il manque quelques signes d'une importance capitale : telle l'égalité des doigts qui prennent une apparence boudinée, et s'écartent les uns des autres à leurs extrémités (mains en trident), telle l'ensellure du nez, telle l'élévation du péroné jusqu'au niveau de l'articulation du genou. Il y a en outre des signes qui ne font pas partie du tableau clinique de l'achondroplasie : l'absence de soudure des fontanelles, la mauvaise dentition, un certain degré d'aplatissement du bassin, la fracture de la clavicule, l'état mental aussi.

En ce qui concerne la dysplasie périostale, on peut invoquer dans notre cas, l'absence de soudure des fontanelles, et les déformations de la clavicule, constituées par une fracture du côté gauche ; mais ce sont là que caractères bien peu marqués, ici, et en particulier la fracture de la clavicule est unilatérale, et l'os est ossifié dans sa totalité. Quant aux cicatrices de la partie inférieure de l'avant-bras, elles sont imputables vraisemblablement à une ostéomyélite ayant nécessité une opération assez large. En éliminant la dysplasie périostale, nous écartons en même temps la dysostose cléido-crânienne qui ne serait qu'une variété de cette dystrophie.

L'hérédo-syphilis ne me paraît guère soutenable en la circonstance. Sans doute les altérations et anomalies dentaires pouvaient y faire songer : mais on ne voit là ni la triade, ni la dent d'Hutchinson, ni le tibia de Lannelongue, ni l'enfoncement du nez, ni les cicatrices cutanées spéciales.

Le rachitisme par contre doit être discuté beaucoup plus minutieusement. S'il n'y a ni les lésions costales (chapelet) ni la cyphose dorsale, si le bassin appartient plutôt à l'achondroplasie qu'au rachitisme, en raison du raccourcissement de tous les diamètres, si les déformations des membres inférieurs affectent une disposition symétrique parfaite rare dans le rachitisme, il n'en est pas moins vrai que d'autres anomalies orientent le diagnostic du côté de cette dernière affection. Les fontanelles non soudées avec un certain degré de brachycéphalie, les défauts de l'architecture dentaire, le pied plat, le fait que Khéroufa n'a marché qu'à trois ans, voilà un ensemble qui cadre bien avec le rachitisme, d'où le diagnostic complet de nanisme avec micromélie rhizomélique partielle, d'origine probablement rachitique.

Il n'est pas rare de trouver dans la littérature médicale des cas qui prêtent ainsi à discussion, dans le domaine des dysostoses. A l'occasion de ces cas, des opinions contradictoires se font jour, et le diagnostic de chacun est souvent déterminé par l'importance accordée à tel ou tel signe,

alors que pour le clinicien voisin, le diagnostic sera tout autre parce que le précédent signe n'aura pas pour lui la même valeur.

Ainsi le cas de micromélie présenté par MM. Galliard et Lévy à la Société des hôpitaux de Paris (18 novembre 1904) est considéré par les uns comme appartenant à la syphilis, par les autres comme relevant de l'achondroplasie, par d'autres encore comme appartenant à un groupe non classé, intermédiaire entre l'achondroplasie et la dysostose cléido-cranienne. « Ce ne sont pas là des maladies, dit M. Apert, mais des variations du type humain, analogues à celles qu'utilisent les zootechnistes et les horticulteurs, pour former de nouvelles variétés animales ou végétales. »

Mais M. Apert sépare nettement ces dysostoses (achondroplasie et dysostose cléido-cranienne) qui sont héréditaires et familiales du rachitisme qui n'est ni héréditaire, ni familial, bien qu'il puisse être congénital, dans des cas tout à fait exceptionnels.

Cette séparation n'est pas toujours cliniquement possible et Porak et Durante dans leur étude très complète, tout en indiquant parfaitement les éléments du diagnostic, n'ont garde d'omettre la mention des formes frustes, et des formes dans lesquelles l'achondroplasie se complique de rachitisme. « En dehors des cas typiques, disent-ils, l'examen histologique seul permet actuellement de lever tous les doutes (3). » Nous rappelons encore les cas de Papillon et de Lorrain, dont l'un était un mélange d'achondroplasie, de myxœdème, de rachitisme.

Dès lors, n'est-il pas permis de rattacher toutes ces dysostoses et beaucoup d'ostéoporoses aussi probablement, à l'altération d'une ou de plusieurs glandes endocrines (thyroïde-thymus-ovaire), comme l'a proposé P. Marie pour l'achondroplasie ?

L'opothérapie reste néanmoins sans effet, peut-être parce qu'on ne sait encore quelle glande il faut employer, ou plutôt quelles glandes il faut associer. Nous avons donné de l'ovarine, qui n'aurait amélioré que légèrement les troubles mentaux.

Certaines observations permettraient d'incriminer plus spécialement les glandes génitales. Rappelons pour notre malade, que des troubles mentaux ont éclaté chez elle au moment de la première menstruation qui du reste avait été très retardée. Ces troubles mentaux sont analogues à ceux présentés par un malade de Parhon, Shunda et Zalplachta (de Bucharest) (4), malade achondroplasique. Notre malade est un arriéré. « Son intelligence a un caractère infantile, et fait intéressant à noter, et signalé encore chez d'autres achondroplasiques, le malade Anatole de Marie, le clown Sicard d'Apert, nous trouvons chez lui une disposition gaie de l'esprit avec une nuance lubrique ». Chez notre malade, les tendances lubriques ne

sont pas à l'état de nuances, mais sont au contraire très accentuées, puisqu'elles sont passées maintes fois à l'acte. Plus loin les mêmes auteurs disent : « Nous estimons que cette exagération du sens génésique n'est pas quelque chose d'accidentel, mais est en relation avec un développement plus intense de certaines fonctions des glandes génitales, qui pour nous jouent un rôle primordial dans la pathogénie de ce trouble de la croissance. » Le second malade de ces auteurs avait été interné dans une asile d'aliénés. Poncet et Leriche (*Académie de médecine*, 20 octobre 1903) disent : « On peut songer au thymus ; c'est ici une hypothèse défendable (dans l'achondroplasie), mais jusqu'ici sans argument à l'appui. Il n'en est pas de même des organes génitaux, dont on commence à connaître le rôle sur le développement squelettique. »

Sans doute, les troubles mentaux ne sont pas fréquents dans l'achondroplasie (5) ; ils sont également rares dans le rachitisme classique. Mais n'est-il pas rationnel de supposer une relation entre les fonctions des glandes génitales et les altérations osseuses appartenant à plusieurs groupes dont la pathogénie n'a pas jusqu'à présent été considérée comme univoque ?

Dès lors dans le rachitisme, la gastro-entérite ne serait que l'accessoire et non le principal. Combien de gastro-entérites des plus sérieuses, des plus flagrantes, n'ont pas conduit au rachitisme ? D'autre part, combien de rachitiques dans les antécédents desquels on ne trouve nulle trace de troubles digestifs dans la première enfance ?

L'accroissement des os paraît dominé par le fonctionnement d'une ou de plusieurs glandes à sécrétion interne ; l'altération de l'une d'elles ou de plusieurs, ou simplement le déséquilibre, la désharmonie entre les fonctions endocrines des glandes génitales et celle des autres glandes endocrines peuvent engendrer de très bonne heure les malformations squelettiques, et plus tard les troubles mentaux. C'est l'explication que Parhon proposait au Congrès de Neurologie de Dijon (1908) pour les phénomènes de dégénérescence psychique apparaissant à la puberté ou dans la période prémenstruelle, et c'est aussi l'explication que nous trouvons la plus rationnelle pour le cas présent.

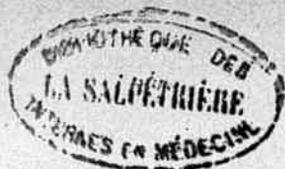
Récemment MM. Euzière et Delmas (6) ont analysé minutieusement un achondroplasique au point de vue mental, en cherchant à savoir si les troubles psychiques observés dans cette dysostose pouvaient éclairer son origine étiologique. Ils soulèvent la question de l'influence du physique sur le moral, hypothèse qu'ils envisagent avec quelque complaisance, en rapprochant les troubles mentaux des achondroplasiques des mêmes troubles chez les parkinsonniens, « conséquence naturelle et en quelque sorte légitime d'une infériorité péniblement et cruellement méditée » comme l'ont écrit Grasset et Rauzier (cités par MM. Euzière et Delmas). Chez

Khéroufa, le physique paraît n'avoir pas eu beaucoup d'influence sur son moral : elle a accepté joyeusement son infériorité physique, et l'épisode d'agitation maniaque avec idées et actes lubriques, avec exhibitionnisme, qu'elle a présenté au moment de sa puberté paraît avoir évolué sur un fond de dégénérescence, qui lui interdisait toute réflexion sérieuse sur son état et sur la vie elle-même. Le milieu fruste auquel elle appartient ne prêtait guère non plus au développement de son intelligence amoindrie dès le principe. Du reste, l'observation de l'état intellectuel et mental de notre sujet était difficile, non seulement en raison de cet état lui-même, mais en raison aussi de la nécessité de recourir à des interprètes de fortune.

Quoi qu'il en soit, nous croyons qu'il y a intérêt à diriger les études de ce côté pour éclairer la pathogénie des manifestations de l'achondroplasie, du rachitisme et autres dysostoses, et à rendre publics tous les cas observés. Nous avons la conviction que la théorie proposée par M. le professeur P. Marie pour l'achondroplasie (7) pourra s'étendre aux malformations voisines, et la barrière qui sépare ces diverses dysostoses s'abaissera, une cause unique (trouble des glandes endocrines) étant parfaitement capable de se traduire par des malformations osseuses cliniquement analogues, par des troubles mentaux variés, et par des altérations histologiques différentes, le polymorphisme des manifestations de la même altération humorale étant aussi rationnel que le polymorphisme des manifestations dues au même germe microbien, ou à la même toxine.

INDICATIONS BIBLIOGRAPHIQUES

1. Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière, 1907, p. 390.
2. PORAK et DURANTE. — *Les micromélies congénitales*. Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière, 1905, p. 514.
3. PAPILLON et LEMAIRE, Société de Pédiatrie, 17 décembre 1907.
4. PAUHON, SHUNDA et ZALPLACHTA (de Bucharest). — Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière, 1905, p. 546.
5. BOULENGER. — *Idiotie et achondroplasie*. Journal de Neurologie, 1907, n° 13.
6. EUZIÈRE et DELMAS. — *A propos d'une nouvelle observation d'achondroplasie ; peut-on de la forme des troubles psychiques dans cette maladie, tirer quelque éclaircissement sur son origine étiologique ?* Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière, septembre-octobre 1911, p. 380.
7. PIERRE MARIE. — *L'achondroplasie dans l'adolescence et l'âge adulte*. Presse médicale, 14 juillet 1909.



HYPERCHROMIE GÉNÉRALISÉE AVEC ACHROMIE
ASSOCIÉE
LÈPRE BLANCHE ET MÉLANIQUE A TYPE « PIE »

PAR

Jean ANGLADA

Chef de clinique médicale à l'Université de Montpellier.

L'observation du malade dont nous donnons ici deux photographies ne comportera pas de considérations cliniques très étendues. Cet homme fit un séjour rapide à l'hôpital et il en sortit d'une façon trop inattendue pour que son histoire fût définitivement complétée. Elle nous a paru cependant assez intéressante pour être rapportée à titre de document iconographique.

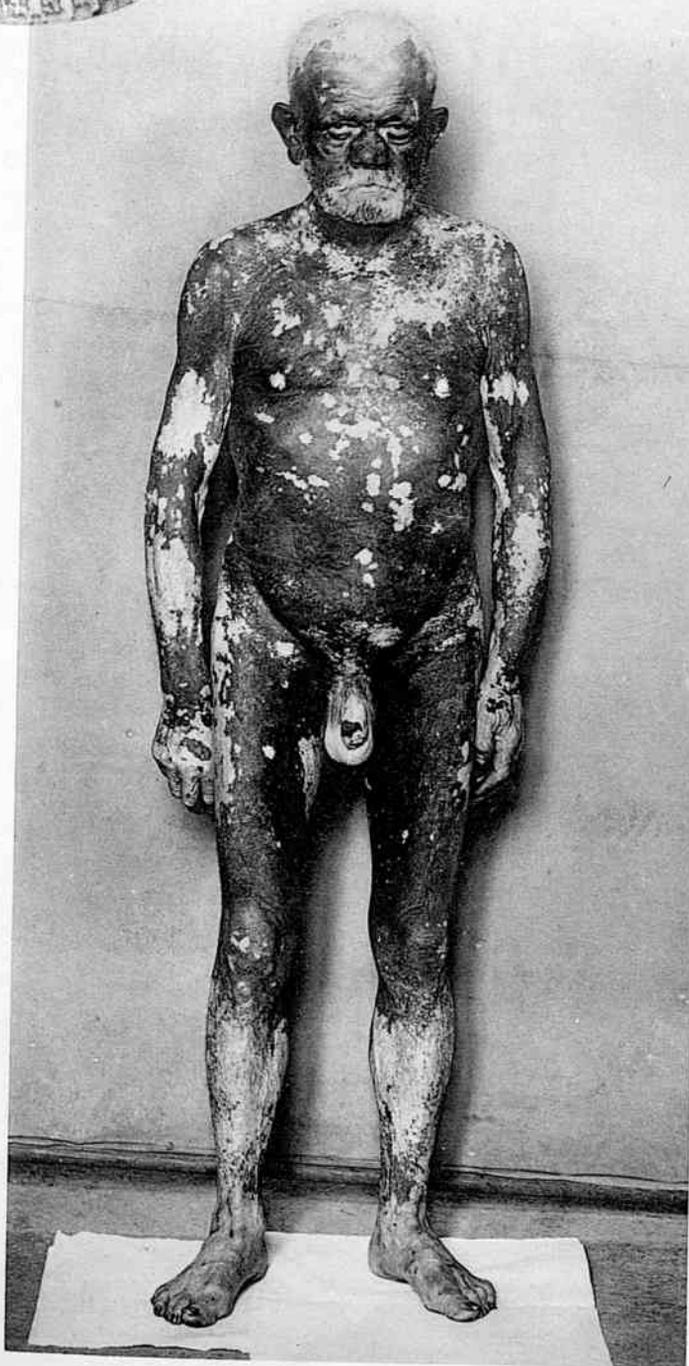
OBSERVATION (Pl. XXIV, XXV).

Ce malade, âgé de soixante-deux ans, entre en janvier 1911 dans le service de notre maître le Professeur Carrieu et est hospitalisé au lit 30 de la salle Combal. C'est pour une poussée subaiguë de bronchite apparue sur un vieux fond de sclérose broncho-pulmonaire qu'il a sollicité son admission dans un service de médecine, mais on s'aperçoit bien vite qu'il présente un tout autre intérêt pathologique. Par les modifications de coloration qu'ont prises ses téguments, il rappelle assez pittoresquement, dans son ensemble, la robe « pie » qui caractérise certains chevaux.

On ne trouve rien dans ses antécédents qui puisse être noté. Il prétend n'avoir jamais été malade, mais se plaint de tousser et de cracher depuis quelques années. Il aurait eu dans son enfance une variole qui a évolué sans laisser de traces. Il ne croit pas avoir eu la syphilis, avoue un degré d'éthylisme accentué et jouit d'un bon état de santé générale. Pas de traces d'infections anciennes, pas d'intoxication de nature professionnelle ; il a vagabondé toute sa vie, s'étant fixé quelque temps particulièrement dans les Alpes-Maritimes. Il n'a jamais été aux colonies.

Les deux photographies qui accompagnent cette observation dispensent de longues descriptions ; il suffit seulement de préciser certains détails et d'en tracer un tableau d'ensemble.

Il ressemble étrangement à ces malades dont l'histoire clinique est publiée (dans la race noire) sous le titre de lèpre blanche. Son aspect général est celui



HYPERCHROMIE GÉNÉRALISÉE ET ACHROMIE ASSOCIÉE

(J. Anglada).

d'un mulâtre blanchi en certaines zones, et avec une symétrie indiscutable pour certains points.

Les troubles de coloration constatés sur la peau donnent deux variétés. La teinte mélanodermique, ardoisée, brun chocolat domine sur tout le corps. L'hyperchromie est homogène, les teintes en sont fondues ; mais, en certaines zones, notamment à la partie inférieure de l'abdomen et sur la face interne des cuisses, la pigmentation s'accroît. Il n'y a pas à son niveau de modifications autres du tégument. Les poils restent colorés, la peau est lisse, sèche, sans réseaux veineux apparents, sans desquamation, sans hyperhydrose ; très épaissie.

Sur ce fond hyperchromique se dessinent des zones achromiques, décolorées de façon assez variable. La peau est généralement blanc pâle, mais en certaines régions et plus spécialement sur le crâne, le pourtour des mamelons, les organes génitaux, apparaît une nuance rosée qui tire sur le coloris « fleur de pêcher » ; les zones achromiques sont irrégulières mais à contours bien marqués, et ressortent nettement sur la teinte générale mélanodermique. La dépigmentation est massive ; il n'y a pas sur les taches blanches de modifications autres de la peau. Les deux colorations très différentes se heurtent sur une ligne de démarcation assez nettement indiquée ; ce qui est blanchi ressort sur les portions hyperpigmentées, sans qu'il y ait une transition appréciable. On passe directement du blanc au brun sale sans que les pourtours des taches soit spécialement hyperpigmentés ou hypopigmentés. Les bords sont nets, et sur la partie décolorée les poils et la peau (épaissie) n'ont rien d'intéressant à signaler. Ces plaques qui simulent de très près le vitiligo sont réparties sur une étendue bien variable. En certains points ce sont de petites macules bien découpées, planes, lisses ; il n'y a pas d'éléments papuleux. En certains endroits les plaques blanches s'étendent davantage et irrégulièrement, mais, toujours sans aucun relief.

A la face antérieure de la jambe et sur la face dorsale des pieds, la peau semble avoir gardé sa coloration habituelle et son élasticité normale. La disposition de l'hyperchromie et de l'achromie est en général symétrique.

Cette symétrie s'affirme quand on examine les régions décolorées. Elle est particulièrement évidente : pour le plan antérieur du corps, aux mamelons, aux avant-bras, aux bras, aux mains qui semblent gantées de blanc ; pour le plan postérieur il faut signaler la région des hanches et du creux poplité et tout spécialement le dos où se dessine un losange qui part de la nuque pour aboutir au périnée en empiétant légèrement sur la face interne des fesses. La symétrie est plus manifeste dans les joues un peu étendues d'hypochromie, les zones plus réduites sont tantôt symétriques. Par opposition la mélanodermie prend une disposition semblable et tantôt asymétrique elle s'arrête aux deux jambes (face antérieure) et aux pieds qui, ainsi que nous l'avons dit, ne sont pas atteints par le processus de néocoloration tégumentaire.

Les muqueuses sont partiellement respectées on ne note que de la décoloration de la lèvre inférieure et de l'hyperpigmentation de la voûte palatine qui est capricieusement ardoisée, et dont la sensibilité est émoussée.

Interrogé sur la date approximative du début de la maladie, le malade hésite.

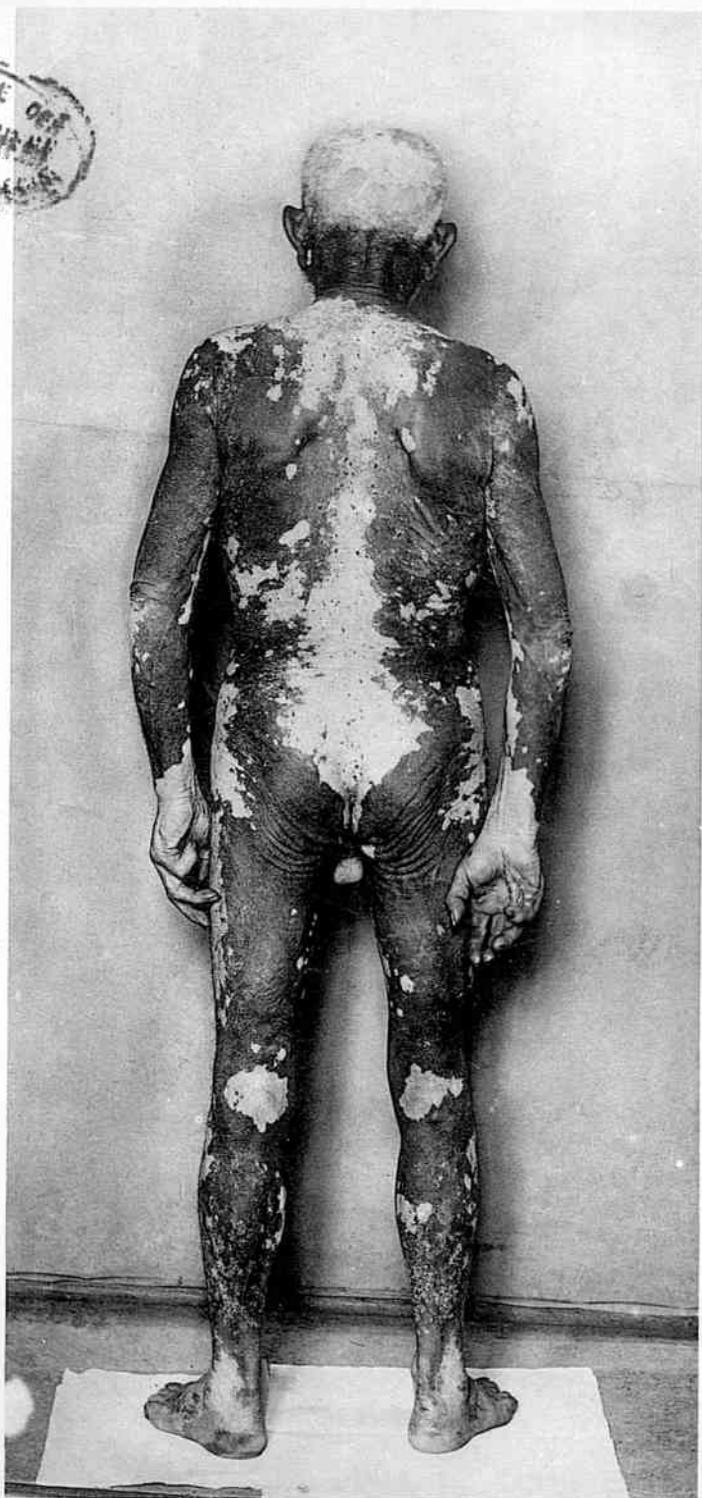
Quand il fit son service militaire aucun des signes actuels ne se serait encore produit. C'est vers trente ans que seraient apparues les premières taches, brunâtres, se rejoignant assez vite et la coloration présente paraît être stationnaire depuis longtemps. Mais tout ceci reste imprécis et très sujet à caution car le malade n'y attache aucune importance. Il répète, et c'est pour lui la constatation la seule indispensable, qu'il n'a jamais souffert. Il a souvent ressenti des démangeaisons violentes que son état de vagabondage peut amplement expliquer. Nous restons ignorants du point de départ local des manifestations premières et de l'aspect qu'elles ont pris dans le début de l'affection.

Il n'y a qu'à se reporter aux deux photographies jointes à l'observation pour compléter cette description très brève. La face et le crâne sont aussi intéressants à étudier. La face surtout, par sa ressemblance avec le masque de la syphilis tertiaire et mieux encore de la lèpre, peut arrêter un instant. Le nez est déformé, aplati et écrasé à la base, sans tubercules ou lésions ulcéro-destructives pourtant. Les lèvres légèrement tuméfiées restent fermées, les oreilles saillent, les yeux sont un peu divergents, les poils sont rares. La déformation nasale serait récente. Le malade est presque complètement chauve, un duvet blanchâtre qui s'accroît à la nuque remplace les cheveux tombés. La peau est décolorée régulièrement sur toute la région jadis chevelue et l'on trouve sur l'occiput une plaque rosée rappelant une étoile à plusieurs branches.

Les téguments sont excessivement épaissis, durs, sans œdème. La peau est plutôt froide. On n'arrive à la plisser qu'aux organes génitaux, aux paupières, à la face, aux mains, aux pieds et aux jambes, tout le reste est pachydermisé, et, pour donner une impression sur l'épaississement de la peau, nous signalerons que la ponction lombaire n'a pu être faite chez ce malade. L'aiguille taillait à l'emporte-pièce une sorte de boyau qui en obstruait la lumière.

Le malade envisage avec sérénité et insouciance toutes ces modifications, l'important étant, répète-t-il, de ne pas souffrir. Il n'accuse du reste aucun trouble fonctionnel en dehors de la toux, de la dyspnée intermittente, de l'expectoration à caractères banaux, symptomatiques d'une sclérose broncho-pulmonaire passible en grande partie de son éthylisme ancien. Le tube digestif fonctionne bien, le foie est petit, rien à la rate. Eclat diastolique à l'aorte ; cœur fortement frappé, pouls hypertendu, artères dures roulant sous le doigt. Pas de modifications du côté de l'appareil urinaire, pas de crampes, pas de signes de brightisme. La compression de la région rénale et surrénale est indolore. L'analyse des urines donne une formule convenable. L'état général fonctionnel est celui d'un homme en assez bonne santé. Il n'y a pas de fièvre, pas de sueurs. Le malade déclare qu'il n'a pas maigri. Pas de troubles thyroïdiens ou hypophysaires.

La motilité est bonne. Cet homme est habitué à faire de longues courses sur les routes, et n'accuse ni lassitude, ni asthénie générale. Il ne se plaint pas de douleurs ; pas de fourmillements, pas d'engourdissements dans les membres, pas d'engelures en hiver. Il voit bien, et entend bien ; pas de troubles de son intellectualité qui paraît avoir toujours été assez rudimentaire. Il répond



HYPERCHROMIE GÉNÉRALISÉE ET ACHROMIE ASSOCIÉE

(L. 1. 1.)

bien mais l'interrogatoire l'ennuie, car tout ce que l'on relève d'intéressant, du côté de sa peau lui semble très inutile.

On ne trouve pas, si l'on excepte l'épaississement des téguments, de troubles trophiques du côté des poils et des ongles, et d'amyotrophie. Pas de cicatrices, de lépromes, d'ulcérations. Ganglions aux aisselles, à la nuque, aux coudes, aux plis de l'aîne.

Nous avons recherché tout particulièrement l'état des différentes sensibilités. Il n'y a rien d'anormal pour la sensibilité profonde. Pour ce qui est des sensibilités superficielles elles sont diminuées en bloc sans systématisation et ne sont pas abolies. Pas de thermo-anesthésie. Il semble que l'hypoesthésie au contact, à la douleur, et pour la sensibilité thermique soit parallèlement proportionnelle à l'épaississement des téguments. Aux jambes et aux pieds la sensibilité pour le plan antérieur est à peu près conservée. Dans les zones que l'on peut encore plisser l'hypoesthésie est moins marquée que dans les régions pachydermisées où la sensibilité est fort atténuée. Sur les plaques achromiques étendues on constate que l'hypoesthésie ne varie pas ; sur tous les points où porte l'excitation, la diminution de la sensation est égale.

Les réflexes rotuliens sont faibles ; les réflexes cutanés ont disparu, le réflexe plantaire se fait en flexion. Pas de troubles pupillaires, pas de paralysies oculaires ; un léger strabisme divergent. Pas de troubles sphinctériens.

Les nerfs ne semblent pas augmentés de volume, la pression profonde n'est pas anormalement douloureuse. La pachydermisation de la peau gêne un peu dans cette recherche.

Ayant posé l'hypothèse d'une lèpre pigmentaire nous avons recherché des bacilles de Hansen dans les crachats où la recherche est négative. En raclant la muqueuse nasale nous trouvons quelques bacilles acido résistants, plus petits que les bacilles tuberculeux, mais en petit nombre (Color. Ziehl-Nielsen), et gardant mal la coloration au procédé de Baumgarten.

Nous avons eu l'intention de faire un prélèvement biopsique des téguments pour en faire une étude bactériologique et anatomo-pathologique. Le départ à l'improviste du malade ne nous l'a pas permis.

Si l'on résume les particularités cliniques qui sont fournies par cet état pathologique on voit que les premières constatations véritablement intéressantes sont celles qui se rapportent aux modifications pigmentaires, l'état général du malade demeurant satisfaisant. L'association d'hyperchromie et d'hypochromie évolue sur un terrain fonctionnel qui paraît bon. Quelles en sont la nature et le point de départ ? il est tout d'abord difficile de le préciser. Certains détails de l'observation n'ont pu être suivis assez longtemps, et les indications que fournit le malade sur l'apparition des néocolorations, sur leur point de départ, sur la date et la géographie de leur dissémination sont nulles ou à peu près. On peut pourtant arriver à un diagnostic qui paraît légitime.

Ce qu'il faut retenir, c'est cet ensemble donnant une impression de

mélanodermie combinée à du vitiligo. La disposition des différentes zones montre pour la plupart d'entre elles une symétrie indiscutable. et si l'on excepte le trouble partiel des sensibilités tégumentaires, trouble en partie peut-être déterminé par l'épaississement des téguments, il apparaît que le tableau pathologique de ce malade se ramène à cet aspect « pie » caractéristique, que l'on serait tenté de qualifier d'essentiel, à un premier examen. On peut éliminer rapidement un groupe de mélanodermies évoluant sans hypopigmentation associée, moins accentuées ou créées par des facteurs dont on ne retrouve pas ici de stigmates apparents. Il faut passer par conséquent sans les discuter davantage sur les mélanodermies paludéennes et tuberculeuses. Nous n'avions pas eu le temps de faire une réaction de Wassermann chez notre malade, mais on ne retrouve ni dans ses antécédents (et étant donné le peu de renseignements qu'il fournit, il n'est pas permis d'être absolument affirmatif), ni dans la répartition et l'allure générale des manifestations tégumentaires une indication suffisante pour affirmer ce diagnostic. De même nous éliminerons les hyperchromies parasitaires, professionnelles, les cirrhoses pigmentaires, diabète bronzé et autres, et les maladies s'accompagnant de troubles généralement plus différenciés, plus systématisés comme la sclérodermie, etc. Notre malade n'a ni l'aspect extérieur, ni les troubles concomitants, ni les différents facteurs de ces différentes affections.

Ce n'est pas non plus, semble-t-il, une mélanodermie addisonienne associée à du vitiligo. La durée, l'absence de tout phénomène fonctionnel, l'allure même de la pigmentation cutanée et bien d'autres constatations sur lesquelles il est inutile d'insister, permettent de l'éliminer, et l'on peut éliminer parallèlement la mélanose cutanée progressive.

Et l'on en arrive par éliminations successives, en rapprochant iconographiquement nos photographies de quelques photographies rapportées dans les traités sur la lèpre à envisager l'hypothèse de cette maladie. Bien que l'intensité de l'hyperpigmentation et de l'achromie lépreuses soient rarement poussée à un degré aussi accentué que chez notre malade, il répond bien à la description de ce vitiligo gravior que l'on retrouve mentionné jadis dans la maladie de Hansen. Notre malade rappelle très étroitement ces cas de lèpre blanche décrite dans les races noires et dont Wurtz et Thiroux ont donné un bel exemple (1). Ici il y a association de lèpre blanche et de lèpre noire, Zambaco-Pacha a apporté il y a déjà longtemps ces cas où « la peau la plus blanche, la plus caucasique, devient abyssinienne et même d'un noir de Congo » (2).

(1) WURTZ et THIROUX, *Sémiologie des maladies tropicales*.

(2) ZAMBACO-PACHA, *Les lépreux de Constantinople*, 1897, in MEIGE, *Iconographie de la Salpêtrière*, 1897. *La lèpre dans l'art*.

A n'envisager simplement que l'aspect extérieur du malade, c'est donc de l'hyperchromie et de l'achromie lépreuses qu'il se rapproche le plus exactement.

Il est certain qu'il manque ici certains éléments cliniques et bactériologiques nets pour prouver cette hypothèse et la légitimer d'une façon absolue. Ce n'est ni une forme mixte, ni une forme systématisée tégumentaire ou nerveuse. Il n'y a ni tubercules, ni léprômes, ni ulcères. Les nerfs ne sont pas augmentés de volume, ils ne sont pas douloureux, il n'y a pas de troubles trophiques musculaires ou osseux, pas de douleurs.

Mais ces différentes manifestations isolées ou associées ne se retrouvent pas invariablement dans la maladie qui peut évoluer avec une symptomatologie plus fruste comme on en retrouve certaines observations dans le beau livre de Leloir (1). « La teinte hyperchromique, dit Leloir, peut s'étendre à une grande partie de la surface cutanée. » Et c'est particulièrement dans la lèpre systématisée nerveuse, que cet auteur a pu la relever. Ici en faveur de l'atteinte du système nerveux, d'une part la symétrie des joues colorées ou décolorées, d'autre part l'hypoesthésie tégumentaire généralisée sont des arguments appréciables. Sans doute la lésion possible des troncs nerveux ne se manifeste pas par une hypertrophie évidente des nerfs, mais il est net que l'appareil nerveux est en cause; dans le livre de Leloir l'observation XXVI est un exemple frappant (taches hyperémiques, il est vrai) de la symétrie des hyperpigmentations lépreuses. A côté de cette hyperpigmentation qui peut faire, dit Rayet, « que les blancs deviennent ternes, bronzés ou acquièrent une teinte comparable à celle des mulâtres » (2), nous retrouvons dans la lèpre comme chez notre malade ces taches achromiques surtout confondues avec le vitiligo. Parfois primitives, parfois secondaires par décoloration centrale des zones hyperpigmentées (et à ce sujet notre malade ne peut nous fournir aucun renseignement), elles constituent un signe de grande valeur dans le diagnostic de la maladie de Hansen.

Notons encore en faveur de notre hypothèse, l'atteinte ganglionnaire, la déformation récente du nez où il n'y a pas encore, du reste, de lépromies apparents, et où l'intégrité des os du nez existe encore; déformation qui prouve que l'affection est en évolution et qui s'accorderait avec l'opinion de certains auteurs considérant les formes pigmentées de l'infection comme précédant de loin les manifestations tuberculeuses. Notons l'épaississement caractéristique du derme relevé encore chez les lépreux, et enfin l'existence de bacilles acido-résistants qui n'ont pas l'aspect de bacilles tuberculeux et peuvent être considérés, bien que les recherches bactériologiques n'aient

(1) LELOIR, *Traité, pratique et théorique de la lèpre. Publication du Progrès médical*, 1896.

(2) RAYET, *Traité des maladies de la peau*. Paris, 1837.

pas pu être poussées plus loin, comme des bacilles de Hansen probables (quoique mal colorés au procédé de Baumgarten).

Si notre malade n'offre pas, par conséquent, la symptomatologie complète d'une des formes de la lèpre, cette association d'hyperchromie et d'achromie difficilement explicable par toute autre cause, trouve un nombre assez considérable d'arguments pour légitimer ce diagnostic étiologique. Il y a très longtemps que l'affection évolue, mais des exemples d'une durée encore plus étendue sont bien connus. Il y a tout lieu de penser que les déformations récentes constatées à la face indiquent un acheminement lent vers la lèpre tuberculeuse. Mais pendant de très longues années la maladie s'est limitée aux troubles de la coloration des téguments qui en sont la plus belle manifestation. Il est permis de supposer, cet homme n'ayant jamais habité aux colonies, que c'est pendant son séjour dans les Alpes-Maritimes où quelques foyers lépreux subsistent encore, rares et atténués, qu'il a contracté le germe de l'infection actuelle.



DE L'ABSENCE DES RÉFLEXES ACHILLÉENS ET DES RÉFLEXES ROTULIENS

SANS AUTRE SIGNE D'AFFECTION DU SYSTÈME NERVEUX

PAR

le Dr **Louis DUPUY**,

Médecin major de 2^e classe à la Garde Républicaine
Membre externe de la Section technique de Santé.

Sous l'inspiration et avec le contrôle de M. Babinski, qui a bien voulu venir dans mes diverses casernes examiner les sujets présentant des anomalies et que je tiens à remercier vivement au début de ce travail, j'ai recherché systématiquement, de 1908 à fin 1911, l'état des principaux réflexes de 2.304 gardes républicains faisant leur service et ne se plaignant d'aucun trouble. J'exposerai dans cette note les résultats observés en ce qui concerne la présence ou l'absence des réflexes achilléens et rotuliens, et les réflexions que ces résultats m'ont suggérées. Ces recherches m'ont convaincu que l'absence de l'un de ces réflexes représente toujours une abolition pathologique.

Les gardes sont l'objet d'une sélection rigoureuse à leur incorporation. Ils exécutent obligatoirement un service assez pénible. L'âge des sujets observés varie de 22 à 54 ans; mais la moitié d'entre-eux sont âgés de 25 à 29 ans, les trois quarts de 25 à 34 ans.

Les hommes ont été examinés nus, avec l'aide du marteau, suivant la technique de Babinski. Tous ceux qui présentaient des réflexes douteux ou anormaux ont été revus à plusieurs reprises. Je ne considère le réflexe comme absent que lorsque l'excitation ne donne jamais ni mouvement ni contraction musculaire.

Dans un certain nombre de cas, l'absence du réflexe est associée à d'autres troubles et peut être rattachée à une affection déterminée, tabes ignoré par exemple. Un examen clinique complet suffit ici à montrer l'origine pathologique de l'absence du réflexe, de l'irréflectivité, pour utiliser la terminologie commode et correctement composée due à Babinski (1).

(1) Les mots « aréflexie, hyporéflexie, hyperréflexie » employés par quelques auteurs sont incorrectement composés, leurs deux racines étant empruntées à deux langues différentes; Babinski propose les termes « irréflectivité, subréflectivité, surréflectivité ou superréflectivité ».

Dans d'autres cas, le réflexe est nul en l'absence de tout autre symptôme nerveux. Cette absence du réflexe achilléen ou du réflexe rotulien chez des sujets indemnes de tout autre trouble nerveux est mal connue. Les statistiques publiées à ce sujet sont très divergentes.

Albert Charpentier, en 1898, à Briançon, examinant tous les soldats d'un régiment, n'a jamais trouvé ces réflexes absents. Kollarits n'a jamais trouvé le réflexe rotulien absent sur 1.000 sujets; Glorieux l'a trouvé absent une fois sur 500 soldats. L'absence du réflexe rotulien est moins exceptionnelle suivant Crocq que suivant Berger et suivant Chadzinski; elle est commune d'après Eulenbourg. Le réflexe achilléen était considéré autrefois comme très inconstant; Eulenbourg estimait à 80 0/0 la proportion des cas où il est absent. En 1898, Babinski (1) a montré que de tels pourcentages tiennent à une technique défectueuse, et que le réflexe achilléen se montre constant à l'état normal quand on le recherche en faisant mettre à genoux le sujet examiné. Au Congrès de neurologie de Limoges (août 1901), Crocq considérait encore le réflexe achilléen comme manquant souvent chez les sujets sains. La technique de Babinski est rapidement devenue classique; Oppenheim déclare que depuis qu'il l'emploie, il ne trouve que très exceptionnellement le réflexe absent: dans ces cas exceptionnels, il estime qu'une cause morbide locale est en jeu (lésion musculaire, varices, etc.). C'est avec cette technique que Gestan (Congrès de Limoges) n'a jamais trouvé le réflexe achilléen nul à l'examen de plusieurs centaines de sujets. D'après Chadzinski (même technique), ce réflexe est parfois absent, mais aussi rarement que le réflexe rotulien. Un fait semble acquis, c'est que les réflexes achilléens et rotuliens peuvent être trouvés nuls sans autres troubles nerveux à un âge avancé, vieillesse (Möbius), au delà de 50 ans (Sommer et O. Kopine). Branwel (2), en 1901, à un seul examen, a trouvé les résultats suivants concernant le réflexe achilléen: entre 40 et 50 ans réflexe toujours existant sur 28 sujets, entre 50 et 60 ans réflexe absent 5 fois sur 42 sujets, entre 60 et 70 ans réflexe absent 28 fois sur 80 sujets, entre 70 et 80 ans réflexe absent 41 fois sur 65 sujets, au dessus de 80 ans réflexe absent 12 fois sur 15 sujets.

L'absence des réflexes achilléens ou des réflexes rotuliens sans autre trouble nerveux est estimée pathologique par Babinski, Oppenheim, et d'autres neurologistes; mais beaucoup d'auteurs la considèrent comme un fait physiologique et indépendant des conditions morbides, soit que le réflexe manque congénitalement, soit qu'il ait été aboli du fait de l'âge et par suite de l'évolution normale de la vie.

(1) BABINSKI, *Sur le réflexe du tendon d'Achille dans le tabes*. Bull. Soc. méd. des Hôp., séance du 21 oct. 1898.

(2) BRANWEL, *Brain*, vol. XXIV, p. 554, 1901.

Dans la partie statistique de ce travail, qui a l'avantage de porter sur un grand nombre de sujets tous soumis aux mêmes conditions bien déterminées, j'ai cherché à préciser la fréquence et les caractères de cette absence particulière, en les comparant à ceux de l'absence indubitablement pathologique. Dans une deuxième partie relative à la nature et à l'origine de cette absence, je voudrais montrer que les faits observés cadrent mal avec des interprétations trop souvent admises; ils ne s'expliquent bien que si l'on considère cette absence comme une abolition pathologique liée à une affection monosymptomatique.

Cette absence d'un ou plusieurs réflexes chez un sujet indemne de tout autre symptôme nerveux peut être qualifiée *absence monosymptomatique*; l'état du sujet peut être dénommé *irréflectivité monosymptomatique* (1).

Statistique.

RÉFLEXE ACHILLÉEN.

Irréfectivité associée à d'autres symptômes. — Chez 4 sujets le réflexe achilléen a été trouvé nul des deux côtés et l'examen du système nerveux a décelé un tabes jusqu'alors ignoré. Un sujet présentait une abolition bilatérale dépendant d'une névrite scarlatineuse ignorée. Deux sujets présentaient une abolition unilatérale, liée à une sciatique ignorée chez l'un, à une sciatique incomplètement guérie chez l'autre. 7 sujets au total présentaient donc une abolition du réflexe achilléen liée à une maladie dont l'intéressé ne se plaignait pas. La proportion moyenne est de 3 0/00; mais si l'on répartit suivant l'âge ces cas d'abolition, comme il est fait dans le tableau I et le graphique I, on voit que leur proportion, nulle avant 25 ans, insignifiante avant 30 ans, s'élève progressivement et régulièrement avec l'âge pour atteindre vers 50 ans 9,1 0/00 c'est-à-dire près de 1 0/0.

Irréfectivité monosymptomatique. — Sur 2.304 sujets examinés, 59 avaient le réflexe achilléen nul, soit d'un côté, soit des deux côtés, en l'absence de symptômes nerveux d'ordre différent; chez 7 d'entre eux cette irréfectivité monosymptomatique dépassait le domaine achilléen, et le réflexe rotulien était également nul. La proportion globale est de 25,61 0/00.

(1) L'adjectif monosymptomatique, couramment appliqué aux noms des maladies peut être appliqué aussi, et plus rationnellement, au nom d'un symptôme. On dit un tabes monosymptomatique; en réalité, ce qui est symptomatique ce n'est pas le tabes, c'est l'abolition des réflexes, c'est la crise gastrique, etc.

Je remercie avec M. Babinski ses collaborateurs qui m'ont aidé dans le choix de cette terminologie, en particulier MM. Jarkowski et A. Charpentier.

La répartition par âge, faite dans le tableau I, et figurée sur le graphique I, montre que le nombre des cas augmente progressivement avec l'âge.

TABEAU I. — Réflexe achilléen. Nombre et proportion des cas d'absence du réflexe suivant l'âge.

ÂGÉ	Nombre de sujets examinés	Absence associée à d'autres symptômes				Absence monosymptomatique				Total général des cas d'absence	Proportion générale p. 1000
		Bilatérale	Unilatérale	Total	Proportion p. 1000	Bilatérale	Unilatérale	Total	Proportion p. 1000		
De 22 à 24 ans inclus.	100	»	»	»	»	»	»	»	»	»	
De 25 à 29 ans —	1.122	1 (1)	»	1	0,8	9	16	25	22,2	26	23,1
De 30 à 34 ans —	614	1 (2)	1 (3)	2	3,2	5	13	18	29,4	20	32,5
De 35 à 39 ans —	250	1 (2)	1 (3)	2	8	4	3	7	28	9	36
De 40 à 44 ans —	109	1 (2)	»	1	9,1	»	4	4	36,6	5	45,8
De 45 à 54 ans —	109	1 (2)	»	1	9,1	3	2	5	45,8	6	55
Total.....	2.304	5	2	7	3,03	21	38	59	25,61	66	28,68

Avant 25 ans, j'ai rencontré des réflexes faibles, quelquefois très faibles ; chez un garde de 23 ans, j'ai vu le réflexe achilléen droit être presque nul ; mais, avant 25 ans, je n'ai jamais trouvé le réflexe absolument nul ; il y a lieu de remarquer toutefois que je n'ai pu examiner qu'un petit nombre de sujets (100). Il est probable que le phénomène est rare avant 25 ans, mais existe déjà : il présente, en effet, entre 25 et 29 ans, une proportion bien élevée et une courbe bien ascendante pour être à son début même (voir le graphique I et le comparer au graphique II).

De 25 à 30 ans, le réflexe a été trouvé absent dans la proportion de 22,2 0/00. Cette proportion s'élève progressivement et lentement pour atteindre 45,8 0/00 vers 50 ans. L'ensemble de la courbe des cas d'absence monosymptomatique peut être représenté par la courbe pointillée Am ; l'écart maximum entre ces deux courbes n'atteint que 4/1000 (à 37 ans) ; l'examen des chiffres, et, plus aisément encore, l'examen de cette courbe moyenne schématique établissent les particularités suivantes : 1° le nombre des cas d'absence est en proportion directe de l'âge ; 2° l'accroissement annuel est égal à 1/1000 ; à chaque année 1 sujet de plus sur 1000 présente de l'absence monosymptomatique du réflexe achilléen ; on peut dire que chaque année donne à chaque garde une chance sur 1000 de présen-

(1) Névrite scarlatineuse.

(2) Tabes.

(3) Sciatique.

ter de l'absence du réflexe achilléen ; 3° le chiffre des cas d'absence pour 1000 hommes examinés et le chiffre de l'âge sont liés l'un à l'autre par une formule très simple, à laquelle correspond exactement la ligne Am, et qui est celle-ci : dans un groupe d'un âge donné, la proportion pour 1000 des cas d'absence monosymptomatique du réflexe achilléen est égale au chiffre de l'âge diminué de 5 ; exemple : à 35 ans l'on constate 30 cas d'absence sur 1000 hommes examinés, à 40 ans 35 0/00, à 47 ans 42 0/00 etc. La formule qui précède a pour corollaire la suivante : de 25 à 55 ans un garde a autant de chances sur mille de présenter de l'absence monosymptomatique du réflexe achilléen qu'il a d'années d'âge moins cinq.

Les formules mathématiques qui précèdent, comme celles qui suivront, traduisent les faits particuliers que j'ai observés : elles ne sont nullement susceptibles d'être généralisées. Elles peuvent sans doute convenir à beaucoup de travailleurs manuels des grandes villes dont la pathologie se rapproche de celle des gardes ; elles ne s'appliquent certainement pas sans modifications notables aux femmes, ni aux hommes qu'une vie oisive ou des conditions hygiéniques meilleures n'exposent pas aux mêmes chances de traumatisme, d'infection et d'intoxication.

L'absence monosymptomatique du réflexe achilléen est donc relativement fréquente ; elle ne peut pas être négligée en pratique. Lorsqu'un homme présentant cet état vient à contracter une affection nerveuse ou susceptible d'intéresser le système nerveux et se présente à un médecin, celui-ci peut placer faussement l'absence du réflexe dans l'appareil symptomatique de la maladie actuelle : en tant que praticien, il est exposé à une erreur de diagnostic ; en tant qu'observateur scientifique, il est exposé à une erreur d'interprétation consistant à attribuer à tort l'abolition des réflexes à la symptomatologie d'une affection.

Il y a lieu de remarquer la lenteur avec laquelle l'irréflectivité monosymptomatique augmente de fréquence. Il est possible que le phénomène augmente plus rapidement après 55 ans ; mais, s'il suivait au delà de 55 ans la même formule d'accroissement qu'entre 25 et 55, sa proportion atteindrait à peine 10 0/0 à 100 ans.

Sur les 59 cas constatés, l'absence a été 21 fois bilatérale et 38 fois unilatérale : dans 64 0/0 des cas l'absence monosymptomatique du réflexe achilléen est donc unilatérale. Ces cas d'absence unilatérale se trouvent répartis avec une égalité parfaite entre les deux côtés, 19 à gauche, 19 à droite. Sur les 19 cas d'absence du réflexe à droite, le réflexe gauche a été trouvé sensiblement normal 13 fois, faible ou très faible 6 fois. Sur les 19 cas d'absence du réflexe à gauche, le réflexe droit a été trouvé sensiblement normal 11 fois, faible ou très faible 8 fois. Ainsi, sur 38 cas

d'absence unilatérale, le réflexe du côté opposé était sensiblement intact dans 24 cas : dans 63, 1 0/0 des cas l'absence unilatérale comporte l'intégrité du côté opposé.

La proportion élevée des cas d'absence unilatérale et parmi eux la proportion élevée des cas comportant l'intégrité du côté opposé sont à noter. Cette fréquence relative et cette intensité de l'inégalité ne se retrouvent pas dans l'étude du réflexe rotulien.

J'ai observé l'absence monosymptomatique du réflexe achilléen comparativement dans la cavalerie (479 sujets) et dans l'infanterie (1.825 sujets). La proportion globale est un peu plus forte dans l'infanterie 26,3 0/00 que dans la cavalerie 22,5 0/00. Avant 30 ans les cavaliers ont une proportion légèrement plus élevée que les fantassins. La proportion des cas d'absence monosymptomatique croît avec l'âge d'une façon tout particulièrement rapide dans l'infanterie. Entre 40 et 54 ans, elle est 2,7 fois plus forte dans l'infanterie que dans la cavalerie.

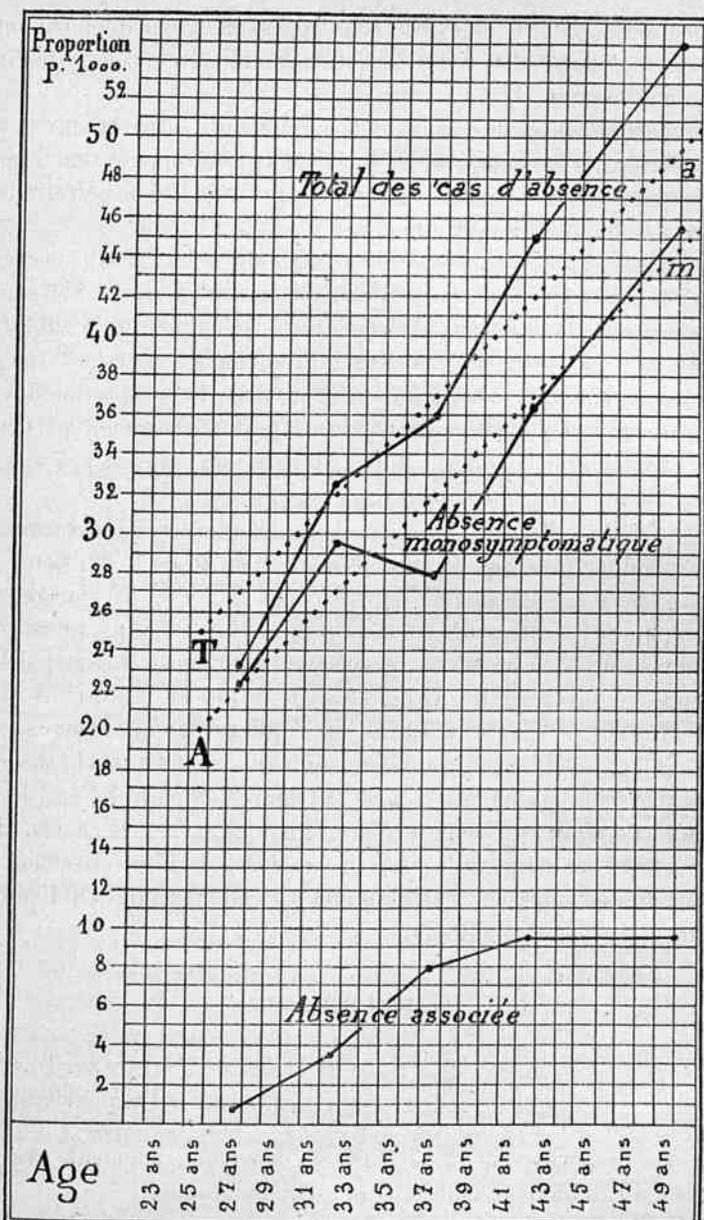
Le total des cas d'absence du réflexe achilléen observés, avec ou sans autres symptômes, est 66, soit une proportion de 28,68 0/00. Cette proportion varie avec l'âge suivant la progression indiquée par le tableau I et le graphique I. Cette progression peut être schématisée par une formule très simple : de 25 à 55 ans, la proportion pour mille du total des cas d'absence de réflexe achilléen permettant le travail est représentée par les chiffres de l'âge ; exemple : à 32 ans, sur 1.000 gardes faisant leur service, 32 présentent cette absence ; à 37 ans, 37 0/00, etc... La courbe théorique donnée par cette formule est la ligne Ta figurée en pointillé sur le graphique I ; avant 40 ans, elle est légèrement au-dessus de la courbe observée ; après 40 ans, elle est légèrement au-dessous. L'accroissement réel est donc un peu supérieur à celui donné par cette formule dont l'approximation reste cependant suffisante.

RÉFLEXE ROTULIEN.

Irréflexivité associée à d'autres symptômes. — Les 4 gardes atteints de tabes ignoré et celui atteint de névrite scarlatineuse, qui présentaient de l'abolition du réflexe achilléen, avaient également les réflexes rotuliens abolis. La proportion, de 2,17 0/00 en moyenne, augmente avec l'âge comme il est indiqué au tableau II et sur le graphique II.

L'abolition était bilatérale dans tous les cas, alors que pour le réflexe achilléen elle était unilatérale dans 2 cas sur 7.

L'abolition pathologique du réflexe achilléen est plus fréquente que celle du réflexe rotulien. Elle est aussi plus précoce, dans le tabes tout au moins ; et, d'une façon générale, lorsque le réflexe rotulien est touché,



GRAPHIQUE I. — Réflexe achilléen. Proportion des cas d'absence du réflexe suivant l'âge.

Am. — Courbe moyenne schématique des cas d'Absence n osymptomatique. — Cette courbe s'élève de 1/1.000 en passant d'une année à l'autre : chaque point donne comme proportion p. 1.000 le chiffre de l'âge moins 5.

Ta. — Courbe approximative du Total des cas d'absence (l'accroissement est légèrement inférieur à celui de la courbe réellement observée). — Chaque point donne comme proportion p. 1.000 le chiffre de l'âge.

le réflexe achilléen l'est aussi (Babinski, 1898). Cette règle se trouve vérifiée dans mes observations : Les 5 malades présentant une abolition bilatérale du réflexe rotulien avaient tous également une abolition bilatérale du réflexe achilléen.

Irréflexivité monosymptomatique. — Sur 2304 sujets examinés, l'absence bilatérale ou unilatérale du réflexe rotulien sans autre trouble nerveux n'a été trouvée que 11 fois. La proportion moyenne est de 4.77 0/00; elle est cinq fois moins forte que celle des cas d'absence monosymptomatique du réflexe achilléen. La comparaison des graphiques I et II fait bien ressortir combien ces deux réflexes sont inégalement intéressés. Je n'ai jamais trouvé le réflexe absent avant 25 ans. A partir de 25 ans, les cas d'absence apparaissent; ils se montrent de moins en moins rares en même temps que l'âge s'élève (tableau II, graphique II).

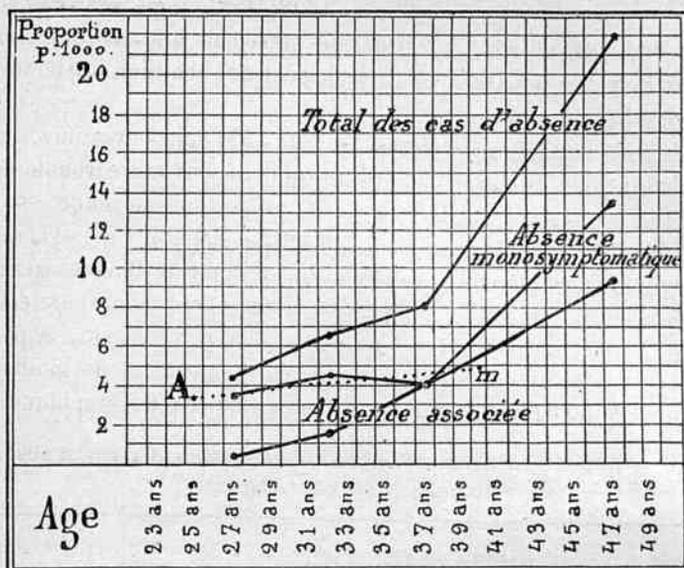
TABLEAU II. — Réflexe rotulien. Nombre et proportion des cas d'absence du réflexe suivant l'âge.

ÂGÉ	Nombre de sujets examinés	Absence associée à d'autres symptômes			Absence monosymptomatique			Total général des cas d'absence	Proportion générale p. 1000		
		Bilatérale	Unilatérale	Total	Proportion p. 1000	Bilatérale	Unilatérale			Total	Proportion p. 1000
De 22 à 24 ans inclus.	100	»	»	»	»	»	»	»	»		
De 25 à 29 ans —	1 122	1 (1)	»	1	0,8	2	2	4	3,5	5	4,4
De 30 à 34 ans —	614	1 (2)	»	1	1,6	1	2	3	4,8	4	6,5
De 35 à 39 ans —	250	1 (2)	»	1	4	1	»	1	4	2	8
De 40 à 54 ans —	218	2 (2)	»	2	9,1	3	»	3	13,7	5	22
Total.....	2 304	5	»	5	2,17	7	4	11	4,77	16	6,94

De 25 à 40 ans, la courbe des cas d'absence monosymptomatique suit dans son ensemble la ligne pointillée Am. L'accroissement annuel est égal à 1/10.000; il est 10 fois plus faible que celui de l'absence monosymptomatique du réflexe achilléen pendant la même période; entre 25 et 40 ans, chaque année ne donne à chaque garde que 1 chance sur 10.000 de présenter de l'absence du réflexe rotulien. La proportion pour 1.000 des cas d'absence monosymptomatique du réflexe rotulien, entre 25 et 40 ans, est égale au dixième du chiffre de l'âge, plus 1; exemple: à 27 ans 2,7 + 1 soit 3,7 0/00, à 32 ans 3,2 + 1 soit 4,2 0/00 etc; la ligne Am. correspond exactement à cette formule. On peut dire qu'avant 40 ans la proportion des cas d'absence monosymptomatique du réflexe rotulien reste négligeable.

(1) Névrite scarlatineuse.

(2) Tabes.



GRAPHIQUE II. — Réflexe rotulien. Proportion des cas d'absence du réflexe suivant l'âge.

Am. — Courbe moyenne schématique des cas d'Absence monosymptomatique entre 25 et 40 ans. — Cette courbe s'élève de 1/1.000 en 10 ans ; chaque point donne comme proportion p. 1.000 le chiffre de l'âge divisé par 10, plus 1.

Après 40 ans, l'accroissement est plus rapide et la proportion atteint environ 17 0/00 à 50 ans.

Sur les 11 cas observés, l'absence monosymptomatique du réflexe rotulien était bilatérale 7 fois et unilatérale 4 fois. Cette absence n'est donc unilatérale que dans 36, 66 pour cent des cas seulement. La forme unilatérale, qui constitue la majorité des cas d'absence achilléenne, ne se présente donc que dans la minorité des cas d'absence rotulienne. Les cas observés se répartissent également entre les deux côtés, 2 à droite, 2 à gauche. Le côté opposé présentait un réflexe faible ou très faible dans 3 cas, un réflexe sensiblement normal dans un cas seulement : ainsi 25 0/0 seulement des cas d'absence unilatérale ont comporté l'intégrité du côté opposé. L'intégrité du côté opposé, fréquente dans l'absence unilatérale achilléenne, est l'exception dans l'absence unilatérale rotulienne.

L'absence monosymptomatique du réflexe rotulien n'apparaît généralement qu'après celle du réflexe achilléen. Alors que les cas d'absence achilléenne ont une proportion assez élevée et un accroissement accentué avant 30 ans, les cas d'absence rotulienne ne s'élèvent au-dessus des proportions négligeables et ne prennent un accroissement notable qu'après 40 ans (comparer les graphiques). Sur 11 sujets présentant de

l'absence monosymptomatique des réflexes rotuliens, 7 avaient aussi de l'absence du réflexe achilléen, 2 avaient les réflexes achilléens nettement inégaux et faibles d'un côté ; 2 seulement présentaient des réflexes achilléens sensiblement normaux. L'absence monosymptomatique du réflexe achilléen se voit fréquemment avec conservation du réflexe rotulien (52 fois sur 2304 sujets) et souvent avec intégrité de ce réflexe ; l'absence du réflexe rotulien ne se montre que très exceptionnellement avec conservation du réflexe achilléen (4 fois sur 2304 sujets) et plus exceptionnellement encore avec intégrité du réflexe achilléen (2 fois). L'irréflectivité monosymptomatique est donc plus précoce dans le domaine achilléen que dans le domaine rotulien ; lorsqu'elle intéresse les deux domaines, elle débute généralement par l'achilléen avant de s'étendre au rotulien.

Le total des cas d'absence du réflexe rotulien observés, associée ou non à d'autres symptômes, est 16. Sa proportion, de 6, 94 0/00 en moyenne, s'élève rapidement avec l'âge : de 4, 4 0/00 entre 25 et 29 ans, elle atteint 22 0/00 vers 47 ans.

Discussion.

NATURE ET ORIGINE DE L'IRRÉFLECTIVITÉ MONOSYMPATOMATIQUE.

Comment faut-il interpréter l'absence des réflexes achilléens ou des réflexes rotuliens constatée en dehors de tout autre trouble nerveux ? Quelle est la nature et quelle est l'origine de cette irréflectivité monosymptomatique ?

Doit-on considérer les sujets qui présentent cette absence comme des hommes normaux chez lesquels le réflexe manque ? Sont-ils nés privés de leur réflexe ? Cette conception souvent admise, ne semble pas pouvoir être conservée. Il ne s'agit pas d'un état congénital, puisque les cas d'absence augmentent de nombre avec l'âge.

Le raisonnement permet de poser en principe les propositions suivantes : — Un phénomène congénital permanent conserve la même proportion aux divers âges s'il n'a pas de rapport avec la mortalité. — Il diminue de fréquence avec l'âge s'il augmente la mortalité ou est lié à une affection augmentant la mortalité. — Il ne peut augmenter de fréquence avec l'âge que s'il diminue la mortalité ou est lié à des conditions diminuant la mortalité. Par suite, un phénomène permanent, qui augmente de fréquence avec l'âge sans être lié à des conditions diminuant la mortalité, ne peut pas être un état congénital. L'absence permanente des réflexes achilléens ou rotuliens, qui ne peut évidemment pas être liée à des conditions de vitalité meilleures, et qui a cependant une augmentation manifeste de fréquence avec l'âge, ne peut donc pas être rangée parmi les états congénitaux. Dans les cas où l'absence n'est pas permanente et où le ré-

flexe se montre ultérieurement, il ne s'agit évidemment pas d'une inexistence congénitale. Permanente ou non, cette absence est donc acquise au cours de la vie : c'est une abolition. S'il n'est pas impossible que quelques cas soient congénitaux, la proportion de ceux-ci ne peut qu'être infime.

L'abolition sans autre symptôme nerveux des réflexes achilléens ou des réflexes rotuliens ne représente-elle qu'un phénomène de vieillesse physiologique ainsi que l'admettent divers neurologistes ? Cette interprétation ne cadre pas avec les faits observés. Cette abolition est constatée souvent chez des sujets très vigoureux et n'ayant aucun signe de vieillesse. Elle est constatée avec une proportion déjà notable alors que l'homme n'a pas encore terminé son développement. Il est difficile d'admettre que des jeunes gens de 25 à 29 ans, venant d'être l'objet d'une rigoureuse sélection, présentent dans la proportion de plus de 22 0/00 des stigmates de vieillesse. Comment admettre qu'un phénomène dû aux progrès de l'âge soit unilatéral dans la majorité des cas comme l'est l'absence monosymptomatique du réflexe achilléen ? L'hypothèse se montre encore plus difficile à conserver lorsque l'on sait que dans la plupart des cas d'absence unilatérale, le côté opposé n'est même pas affaibli.

Sans être un phénomène de vieillesse à proprement parler, cette disparition des réflexes pourrait néanmoins être liée à l'évolution normale de la vie humaine, comme le sont, par exemple, la chute des dents de première dentition, l'apparition de celle de seconde dentition, la soudure des épiphyses, l'apparition des premières rides de la patte d'oie, etc.. Cette hypothèse ne cadre pas non plus avec les faits. Les phénomènes dus à l'évolution normale ne sont unilatéraux que d'une façon très temporaire et absolument exceptionnelle. Ils apparaissent à un âge déterminé ; dans un court laps de temps, ils frappent la totalité des sujets à de très rares exceptions près ; ces caractères de fixité, de rapidité et de constance d'apparition sont tels que l'observation de ces phénomènes est utilisée pour la détermination de l'âge. A date fixe et en quelques mois ou en quelques années, la proportion de chacun de ces phénomènes pour 100 sujets observés passe brusquement de 0 à 100 0/0 ou près de 100 0/0. Or, l'irréflectivité monosymptomatique qui commence à apparaître au moins à 25 ans, n'a pas encore atteint 6 0/0 des sujets à 50 ans ! Les phénomènes normalement liés à l'évolution sont constants ; l'irréflectivité est exceptionnelle. Dans un groupe, l'apparition des premiers se fait en une poussée très dense et pour ainsi dire en bloc ; l'apparition de l'irréflectivité monosymptomatique est dispersée et pour ainsi dire éparpillée sur une période considérable. L'irréflectivité augmente donc de fréquence avec l'âge mais non du fait même de l'âge.

On est ainsi conduit à penser que l'absence sans autre symptôme nerveux des réflexes achilléens ou rotuliens est une abolition pathologique. L'une des diverses affections, des nerfs, des racines ou des centres nerveux, susceptibles d'abolir les réflexes est en cause : l'irréflectivité en est, au jour où elle est constatée, la seule expression clinique, soit que l'affection ait toujours été et doive toujours rester monosymptomatique, soit que l'état monosymptomatique actuel représente le reliquat d'une maladie ancienne plus complexe, soit qu'il précède un développement symptomatologique ultérieur.

*
**

Cette opinion cadre avec les particularités relevées dans l'étude statistique. *L'irréflectivité monosymptomatique présente les mêmes caractères statistiques que l'irréflectivité due à une maladie, et ces caractères s'expliquent aisément par l'intervention des causes pathologiques.*

L'irréflectivité monosymptomatique est exceptionnelle avant la 24^e année : c'est que la blennorrhagie et la syphilis, de très rares, deviennent brusquement très fréquentes après 20 ans ; c'est que les varices se développent surtout après 20 ans ; c'est que le tabes, le diabète, etc., n'apparaissent qu'à l'état d'exceptions avant l'âge adulte.

L'irréflectivité monosymptomatique augmente de fréquence progressivement avec l'âge : cela doit être si cette absence des réflexes est une abolition pathologique. L'abolition pathologique des réflexes, en effet, comme on le sait et comme il ressort des graphiques I et II, augmente de fréquence de 20 à 55 ans tout au moins ; elle augmente même plus rapidement que ne l'indiquent les graphiques, car mes observations ne portent que sur des gardes faisant leur service et ne se plaignant d'aucun trouble ; elles ne comprennent donc pas les cas d'abolition liée à des affections plus avancées qui ont obligé l'homme à quitter la caserne provisoirement ou définitivement (hôpital, réforme, etc.). On conçoit aisément que plus un homme est âgé, plus il a de chances d'avoir été touché par un traumatisme, une infection, une intoxication susceptibles d'abolir les réflexes.

L'irréflectivité monosymptomatique est plus fréquente dans le domaine achilléen que dans le domaine rotulien ; cela doit être s'il s'agit d'abolition pathologique. L'abolition pathologique du réflexe achilléen est en effet plus fréquente que l'abolition du réflexe rotulien (Babinski) ; il en était ainsi chez les gardes faisant leur service qui présentaient une affection plus ou moins latente.

Diverses considérations expliquent bien les atteintes plus fréquentes du réflexe achilléen par les causes pathologiques : longueur du sciatique supérieure à celle du crural, voisinages et contacts osseux du sciatique, lon-

gueur des racines sacrées (18 à 28 cent.) près de 2 fois supérieure à celle des premières racines lombaires (11 à 16 cent.), situation réciproque des centres médullaires des deux réflexes (les lésions des 4^e et 5^e segments lombaires et du 4^e sacré ne peuvent abolir que le réflexe achilléen), situation inférieure des racines sacrées et de leurs gaines méningées. Les lésions de la jambe ne peuvent influencer sur le réflexe achilléen : or les varices et les traumatismes (chocs divers, coups de pied, coups de pied de cheval, etc...) y sont tout particulièrement fréquents.

L'irréflectivité monosymptomatique est plus précoce dans le domaine achilléen. Pourquoi ? Parce qu'elle n'est qu'un cas particulier de l'irréflectivité pathologique. La précocité de l'abolition pathologique du réflexe achilléen dans le tabes établie par Babinski en 1898, a été vérifiée par Séger (Thèse 1902), Sabo, Max Biro, Van Gebuchten, Goldflam, Hertz et Johnson, etc.

Dans les radiculites en général, l'irréflectivité suit la même loi et débute par le domaine achilléen. Il en est de même dans le plus grand nombre des névrites toxiques.

Dans le diabète notamment, les réflexes achilléens sont abolis les premiers et parfois en l'absence de toute douleur et de tout malaise : Williamson (1), Goodhart (2), Hertz et Johnson (3).

Dans les névrites alcooliques, la disparition des réflexes achilléens précède notablement celle des réflexes rotuliens suivant Williamson (4), Goodhart (5), Hertz et Johnson (6) ; d'après ces auteurs, l'abolition du réflexe achilléen existe parfois avant tout autre symptôme de l'intoxication, elle peut permettre de confirmer au début un diagnostic d'alcoolisme chronique, et d'affirmer la nature éthylique de certains troubles cardiaques (heart-failure) ; à ce titre ils conseillent la recherche du réflexe chez tous les candidats à un service public ou à une assurance sur la vie. La diphtérie semble seule apporter une exception à la règle : dans les névrites diphtériques, suivant Rolleston (7), les réflexes rotuliens disparaîtraient avant les réflexes achilléens.

Cette précocité des atteintes du réflexe achilléen dépend des mêmes causes que leur fréquence. Elle s'explique particulièrement par la situation inférieure occupée par les longues racines sacrées, soit dans la station debout, soit dans le décubitus dorsal d'ailleurs incomplet pris par l'homme

(1) WILLIAMSON, Rev. neurol. et psych., vol. i. p. 667, 1903.

(2) Recherches non publiées citées par HERTZ et JOHNSON.

(3) HERTZ et JOHNSON. *The Tendo-achillis-Jerck*. Guy's Hospital reports, vol. LXV.

(4) WILLIAMSON, Lancet. 1907, vol. II, p. 1774.

(5) et (6) GOODHART, HERTZ et JOHNSON, *loc. cit.*

(7) ROLLESTON, Brain, vol. XXVIII, p. 68, 1905.

pendant le sommeil ou la maladie. Les éléments solides en suspension dans le liquide céphalo-rachidien obéissent à l'action de la pesanteur ; une ponction lombaire les montre d'autant plus nombreux qu'elle est pratiquée plus bas (Sicard). Les leucocytes divers de tous les états méningés, les globules rouges des hémorragies diverses, les microbes eux-mêmes, s'accablent ainsi dans les régions les plus inférieures où ils ne peuvent que déterminer des réactions pathologiques.

Dans le crâne, les organes les plus précocement et les plus fréquemment atteints à la suite des états méningés sont les nerfs de la base. Dans la cavité rachidienne, les racines postérieures sont les plus bas situées dans la position couchée où l'homme bien portant passe le tiers de sa vie : ce sont elles qui sont essentiellement intéressées dans l'affection post-méningée par excellence, le tabes.

Dans le tabes, dans ses formes frustes parmi lesquelles rentrent sans doute un grand nombre de cas d'irréflectivité monosymptomatique, à la suite de toutes les hémorragies méningées et de toutes les méningites dont les formes frustes sont si fréquentes, les racines sacrées sont donc tout particulièrement menacées ; elles doivent être intéressées avant les autres.

Il faut remarquer en outre que, du fait de l'inclinaison normale du sacrum, ses premières vertèbres sont presque horizontalement placées dans la station verticale de l'homme : par suite, les particules solides, qui glissent à la région lombaire, se déposent dans toute la région sacrée qui forme fond. La longueur plus grande des gaines méningées radiculaires plus bas situées intervient également : comme l'a fait remarquer Tinel, tous les éléments figurés en suspension dans le liquide céphalo-rachidien, s'accablent dans ces gaines sous l'influence à la fois de la pesanteur et de la circulation du liquide ; cette accumulation doit être d'autant plus facile et d'autant plus abondante que les gaines sont plus longues.

L'irréflectivité monosymptomatique unilatérale est fréquente, et elle est beaucoup plus commune dans le domaine achilléen que dans le domaine rotulien. Pourquoi ? Parce qu'il en est ainsi de l'abolition pathologique. Les névrites et les névralgies sciatiques, lesquelles peuvent abolir le réflexe achilléen même dans leurs formes légères (Babinski), sont très communes et sont presque toujours unilatérales. Un traumatisme atteint fréquemment une seule jambe. Les varices, si fréquentes aux mollets, sont parfois unilatérales ou beaucoup plus développées d'un côté.

*
*
*

Dans un grand nombre de cas d'irréflectivité monosymptomatique, l'interrogatoire et l'examen des sujets mettent en évidence une cause pathologique possible. Les causes possibles suivantes, fréquemment associées

chez le même sujet, ont été relevées. — Dans les 59 observations d'absence du réflexe achilléen : traumatisme des membres inférieurs 9, varices 12, rhumatisme 2, blennorrhagie 13 dont 8 compliquées, syphilis 4, tuberculose pleuro-pulmonaire 2, bronchite chronique suspecte 3, érysipèle 1, paludisme 2, fièvre typhoïde 3, troubles gastro-intestinaux graves 1, ictère 1, appendicite 2, dysenterie 2, alcoolisme 2. — Dans les 11 observations d'absence du réflexe rotulien : traumatisme crânien avec perte de connaissance 1 (des altérations radiculaires peuvent être produites par la décantation d'un liquide céphalo-rachidien hémorragique), traumatisme des membres inférieurs 2, varices 3, rhumatisme 2, blennorrhagie avec arthrite des genoux 1, tuberculose 1, fièvre typhoïde 1, dysenterie 1.

L'origine pathologique de l'irréflectivité monosymptomatique se montre plus précise dans certains cas, où l'absence, d'un seul côté, d'un seul réflexe est relevée en même temps qu'une cause précise prédominant dans le domaine de ce seul réflexe et de ce seul côté, ou limitée à ce seul domaine et à ce seul côté.

Obs. I. — B..., cavalier, 25 ans ; rhumatisme blennorrhagique à 24 ans ; varices des membres inférieurs surtout à droite. Le réflexe achilléen est faible à gauche, nul à droite. Les autres réflexes existent. Pas d'autre trouble.

Obs. II. — B..., musicien, 31 ans ; troubles gastriques avec amaigrissement à 30 ans ; varices légères à gauche, abondantes à droite. Le réflexe achilléen existe à gauche, est nul à droite. Le réflexe rotulien, fort à gauche, est difficile à trouver à droite. Pas d'autre trouble.

Obs. III. — P..., fantassin, 25 ans ; blennorrhagie à 24 ans ayant nécessité 2 séjours prolongés à l'infirmerie ; varices assez volumineuses à gauche, membre droit indemne. Le réflexe achilléen est nul à gauche, normal à droite. Pas d'autre trouble.

Obs. IV. — D..., cavalier, 30 ans, bronchites fréquentes. A 26 ans, contusion violente à la partie supérieure de la jambe droite. Le réflexe achilléen, faible à gauche est nul à droite. Pas d'autre trouble.

Obs. V. — S..., fantassin, 30 ans, varices moyennes. A 21 ans chute de cheval : le cheval est tombé également, et S..., couché sur le sol, l'a reçu sur la jambe et le pied gauches. Le réflexe achilléen, normal à droite, est nul à gauche. Aucun autre trouble.

Obs. VI. — F..., fantassin, 27 ans. A 22 ans, contusion avec plaie, par coup de pied de cheval, à la partie supéro-interne de la jambe gauche ; a été immobilisé pendant 5 jours ; présente actuellement une cicatrice souple. Le réflexe achilléen, normal à droite, est nul à gauche. Pas d'autre trouble.

Obs. VII. — M..., cavalier, 25 ans. Il y a 3 mois, contusion du pied gauche et de l'extrémité inférieure de la jambe gauche ; a séjourné 9 jours à l'infirmerie. Le réflexe achilléen, faible à droite est nul à gauche. Pas d'autre trouble.

Obs. VIII. — M..., aspirant de gendarmerie, 31 ans. A 23 ans, est tombé

avec son cheval qu'il a reçu sur la cuisse droite ; a présenté consécutivement de l'hémarthrose du genou droit. Le réflexe rotulien droit est nul, le rotulien gauche étant normal ainsi que les achilléens et les autres réflexes. Pas d'autre trouble.

Les observations suivantes peuvent servir de transition entre l'irréflectivité rigoureusement monosymptomatique et l'irréflectivité liée à une affection déterminée, sciatique dans l'espèce.

Obs. IX. — B..., cavalier, 34 ans. Ictère catarrhal à 31 ans. *Douleurs lombaires* pendant plusieurs semaines à 33 ans. Varices surtout marquées à droite. Le réflexe achilléen existe à gauche, est nul à droite. Pas d'autre signe actuellement.

Obs. X. — Ch..., fantassin, 43 ans, éthylique, porteur de varices très légères à gauche, plus marquées à droite, présente un réflexe achilléen sensiblement normal à gauche et nul à droite. Il se *fatigue* plus vite de la jambe droite que de la gauche. Il ne s'est jamais plaint de ce trouble léger, mais il me le signale spontanément lorsque je constate l'absence du réflexe achilléen droit.

Obs. XI. — D..., fantassin, 33 ans, présente un réflexe achilléen normal à droite, nul à gauche ; le réflexe rotulien est peut-être moins fort à gauche. Il se rappelle avoir eu il y a 11 ans pendant quelques semaines des douleurs dans les membres inférieurs surtout à gauche ; depuis, il n'éprouve ni douleur ni gêne, mais il a des *crampes* assez fréquemment dans le mollet gauche.

L'irréflectivité monosymptomatique est un peu plus fréquente chez les cavaliers que chez les fantassins avant 30 ans : ce fait s'explique aisément par les nombreux traumatismes du début de la carrière chez le cavalier qui doit refaire ses classes à cheval et dresser sa monture. L'irréflectivité peut ensuite augmenter beaucoup plus dans l'infanterie que dans la cavalerie parce que des individus tarés pathologiquement, qui ne pourraient plus supporter l'exercice violent et les fatigues brutales de l'équitation, peuvent encore marcher et servir dans la garde à pied. Les varices, beaucoup plus nombreuses dans l'infanterie, figurent parmi les causes principales de la fréquence particulière de l'absence du réflexe achilléen chez les fantassins âgés. Fantassins et cavaliers ne fréquentent pas les mêmes milieux, et leurs contaminations vénériennes ne sont pas identiques. La syphilis semble un peu plus fréquente dans la cavalerie (syphilis primaire 2,45 % en 1905, 2,46 % en 1906) que dans l'infanterie (1,84 % en 1905, 1,83 en 1906). Par contre, la blennorragie est beaucoup plus fréquente dans l'infanterie (5,81 % en 1905 et en 1906) que dans la cavalerie (3,03 en 1905, 3,04 % en 1906) ; cette dernière affection constitue une des causes les plus communes d'abolition du réflexe achilléen.

Dans certains cas, l'évolution montre bien que l'absence du réflexe est une abolition pathologique : c'est un point sur lequel je reviendrai.

En considérant l'absence de ces réflexes comme une abolition pathologique on s'explique mieux les divergences relevées entre les diverses statistiques. A. Charpentier n'a jamais observé l'absence des réflexes rotuliens ou achilléens sur 1200 soldats d'un régiment d'infanterie : c'est que, comme il l'a fait remarquer lui-même à la Société de Neurologie (Délimitation du tabes, ses observations portaient sur de jeunes montagnards, de 18 à 24 ans environ, à antécédents pathologiques peu chargés, et en particulier sans antécédents syphilitiques. Pelitzaeus n'a jamais trouvé le réflexe rotulien absent sur 2403 enfants, c'est-à-dire bien avant l'âge où apparaissent les abolitions pathologiques. Par contre, Möbius, examinant 56 malades âgés de plus de 80 ans, c'est-à-dire des sujets ayant accumulé les causes pathologiques, trouve chez 9 d'entre eux les réflexes rotuliens nuls sans autre signe de maladie nerveuse. Les auteurs trouvent ces réflexes absents dans une proportion d'autant plus élevée qu'ils observaient des sujets plus âgés et appartenant à un milieu plus pathologiquement taré (grandes villes, hôpital). D'autres divergences tiennent aux différences de technique.

Conclusions.

Chez des hommes de 22 à 54 ans, vigoureux et exécutant un travail pénible, un examen systématique peut montrer nul le réflexe achilléen ou le réflexe rotulien.

Dans quelques cas, un examen clinique complet décèle une affection organique du système nerveux, soit jusqu'alors insoupçonnée, soit antérieurement connue et traitée mais incomplètement guérie.

Dans d'autres cas, le réflexe est nul sans autre symptôme nerveux. Dans les conditions où j'ai observé, cette irréflexivité monosymptomatique est beaucoup plus fréquente que l'irréflexivité associée à d'autres troubles nerveux. Elle existe dès la 25^e année. Le nombre des cas augmente progressivement avec l'âge. Dans le domaine achilléen : elle est fréquente (dans le milieu observé, l'homme a autant de chances sur mille de la présenter qu'il a d'années d'âge moins cinq) ; elle est précoce ; elle est le plus souvent unilatérale (près des deux tiers des cas) ; lorsqu'elle est unilatérale, le réflexe du côté opposé est généralement normal. Dans le domaine rotulien : elle est beaucoup plus rare (cinq fois plus) ; elle est tardive ; elle ne s'élève au-dessus des proportions négligeables et ne prend un accroissement notable qu'après 40 ans ; elle est le plus souvent bilatérale (les deux tiers des cas) ; lorsqu'elle est unilatérale, le réflexe du côté opposé est généralement faible. Lorsque cette irréflexivité intéresse les deux domaines, elle débute très généralement par l'achilléen avant de s'étendre au rotulien.

Or ces caractères généraux sont précisément ceux de l'abolition pathologique. L'irréflectivité monosymptomatique pourrait donc n'être qu'un cas particulier de l'irréflectivité pathologique.

Les faits statistiques s'expliquent aisément avec cette hypothèse. Ils ne peuvent cadrer avec aucune autre.

Ainsi donc, l'étude statistique établit la nature pathologique de l'absence des réflexes achilléens et rotuliens dans les cas où la clinique ne suffit pas à la révéler. Ces réflexes ne manquent pas congénitalement et ne disparaissent pas du fait de l'âge. Leur absence est toujours pathologique, et non physiologique. Ils existent toujours chez l'homme normal et parfaitement sain.

Quelques troubles très légers peuvent être associés à l'absence du réflexe : ces faits relient par une transition insensible l'irréflectivité monosymptomatique à l'irréflectivité cliniquement et manifestement pathologique.

La nature et l'origine pathologiques de l'absence monosymptomatique peuvent être précisées par l'examen complet, la recherche des antécédents, l'observation de l'évolution, et par l'étude de quelques cas particuliers. Les causes étiologiques les plus fréquentes semblent être : les altérations traumatiques ou post-traumatiques des nerfs, des racines ou des centres, les névrites variqueuses, les névrites et radiculites dues à la blennorrhagie, à la syphilis, à la tuberculose, à l'alcoolisme, aux affections intéressant l'intestin et ses annexes (foie, appendice), le tabes au début.

Au point de vue pratique, l'irréflectivité monosymptomatique n'étant pas rare, il y a lieu d'en tenir compte dans l'observation scientifique, l'expertise médicale, et la clinique. Après avoir constaté la nullité d'un réflexe et avant de l'interpréter, il faut rechercher, par l'étude des antécédents et par un examen clinique complet, les causes possibles d'irréflectivité monosymptomatique. Inversement, à la suite des traumatismes, chez les variqueux, pendant et après les infections et les intoxications, même en l'absence de tout trouble de la sensibilité et de la motilité, il faut examiner les réflexes. L'irréflectivité, seule ou associée à des troubles dont le sujet ne songe pas à se plaindre, peut révéler une affection nerveuse. Sa recherche doit faire partie de la prophylaxie des névrites et radiculites graves et du tabes. Sa recherche systématique chez les sujets paraissant bien portants, mais âgés de plus de 25 ans et exposés à des causes d'infection et d'intoxication, peut faire découvrir à leur début des affections de pronostic sérieux, et permettre d'appliquer une hygiène et une thérapeutique qui seront d'autant plus efficaces qu'elles auront pu être ainsi plus précoces.

Dans l'armée, l'examen systématique des réflexes est particulièrement indiqué chez les militaires de carrière, sous-officiers, officiers, et surtout gardes et gendarmes.

DESCARTES ET LA PSYCHOPHYSIOLOGIE DE LA GLANDE PINÉALE

PAR

Paul SAINTON,
Médecin des Hôpitaux.

et Jean DAGNAN-BOUVERET,
Agrégré de philosophie.

D'importants travaux ont récemment attiré l'attention des médecins et des physiologistes sur la glande pinéale. C'est ainsi que Biedl dans son ouvrage bien connu sur les glandes endocrines (1) lui consacre un chapitre et s'efforce de décrire les symptômes de l'hyperpinéalisme. Mais si elle commence à peine à prendre place dans la pathologie des glandes à sécrétion interne, depuis fort longtemps elle a occupé les anatomistes et les philosophes. Descartes a émis au sujet de l'épiphyse une hypothèse célèbre et d'ailleurs fort mal connue bien qu'elle soit souvent rappelée. En effet, la plupart des auteurs de traités d'anatomie, avant d'aborder l'étude morphologique, topographique et physiologique de cet organe, la plupart des auteurs d'articles de dictionnaires avant de passer au mot suivant, ajoutent, sans s'expliquer davantage sur ce point, « Descartes en faisait le siège de l'âme ». Le fait est donc cité partout, mais cette idée de Descartes est rarement expliquée : on la tient pour singulière sans en saisir la signification, parce qu'on ignore généralement les théories auxquelles elle se rattache. Aussi nous a-t-il semblé qu'il pouvait être intéressant de rappeler l'opinion exacte de Descartes sur les fonctions de cet organe, le rôle qu'il lui faisait jouer dans sa tentative d'explication mécaniste des phénomènes psychologiques, et la place que tiennent ces doctrines dans l'ensemble de son système.

*
* *

Les textes où Descartes fait allusion à la glande pinéale ou plutôt à la glande conarienne, comme il l'appelle, et ceux où il développe sa théorie des rapports de l'âme et du corps par l'intermédiaire de cet organe, sont

(1) Prof. ARTHUR BIEDL, *Innere Sekretion*, ihre physiologischen Grundlagen und ihre Bedeutung für die Pathologie. 1 vol. Wien, in-8.

assez nombreux. C'est avant tout, dans le *Traité de l'Homme* que nous en trouvons l'exposé le plus complet et le plus détaillé, et c'est principalement de cet ouvrage que nous nous servirons pour l'étudier. Plusieurs chapitres du *Traité des Passions* s'y rapportent également, et, dans la Correspondance, nous trouvons de nombreux passages où Descartes répond à des objections qu'ont soulevées ses théories sur la glande pinéale ou complète par des renseignements qui lui sont demandés, ce qu'il avait jusqu'alors écrit sur la question. Enfin dans le *Discours de la Méthode* il n'y est fait qu'une rapide allusion dans la cinquième partie où nous trouvons cette phrase : «..... ayant supposé que Dieu créât une âme raisonnable, et qu'il la joignit à ce corps en certaine façon que je décrivais. »

Le *Traité de l'Homme*, auquel Descartes avait à plusieurs reprises travaillé, n'a pas été publié par lui ; et, lorsque le philosophe mourut en 1650, il le laissa manuscrit ainsi que le *Monde ou Traité de la Lumière* dont il n'est d'ailleurs que la suite. Il ne parut pour la première fois en français, qu'en 1664, quatorze ans après la mort de Descartes, publié par Clerse-lier (1), son fidèle ami et disciple. Schuyt en avait auparavant donné une traduction latine mais qui, faite d'après une copie infidèle du texte français, contient beaucoup d'erreurs. Dans son édition, Clerse-lier ajouta au *Traité de l'Homme* la *Description du corps humain* (2) et les importantes *Remarques de Louis de la Forge sur le Traité de l'Homme* (3). Enfin, dans une seconde édition, plus complète et meilleure, à laquelle nous nous reporterons (4), il y joignit encore le *Traité de la Lumière* (5) qui aurait formé la première partie d'un grand ouvrage dont le *Traité de l'Homme* eut été la deuxième.

Sur le manuscrit laissé par Descartes les indications se rapportant à des figures n'étaient accompagnées d'aucun dessin (6). Aussi les éditeurs

(1) Nous adressons tous nos remerciements à M. Vignal, externe des Hôpitaux, qui a mis aimablement à notre disposition le volume de Clerse-lier pour en reproduire les figures.

(2) Description du corps humain et de toutes ses fonctions ; tant de celles qui ne dépendent point de l'âme que de celles qui en dépendent et aussi la principale cause de la formation de ses membres. Deuxième édition, Clerse-lier, pp. 99-154.

(3) Remarques de Louis de la Forge, docteur en médecine, sur le *Traité de l'Homme* de René Descartes ; et sur les figures par lui inventées. Deuxième édition, Clerse-lier, p. 155-368.

(4) *L'Homme* de René Descartes et *La formation du fœtus, avec les remarques de Louis de la Forge* à quoy l'on a ajouté *Le monde ou traité de la lumière, du mesme Auteur*, Seconde Edition, revue et corrigée. A Paris, chez Théodore Girard, dans la grand'salle du Palais, au dos de la Salle Dauphine, à l'Envie, 1687. Un vol. 520 pp. in-4°.

(5) *Le Monde*, de René Descartes ou *Traité de la Lumière*. Deuxième édition, Clerse-lier, pp. 405-511.

(6) Une seule figure reproduite ci-joint (fig. 1) est de Descartes lui-même ou du moins a été dessinée d'après un brouillon assez confus laissé par lui. « Il a fallu, dit Clerse-lier

du *Traité de l'Homme* ont-ils dû en faire établir ou en dessiner eux-mêmes. C'est ce qu'a fait Schuyt. Quant à Clerselier, il s'est adressé à deux cartésiens, le médecin Louis de la Forge et un anatomiste de Louvain : de Guts-

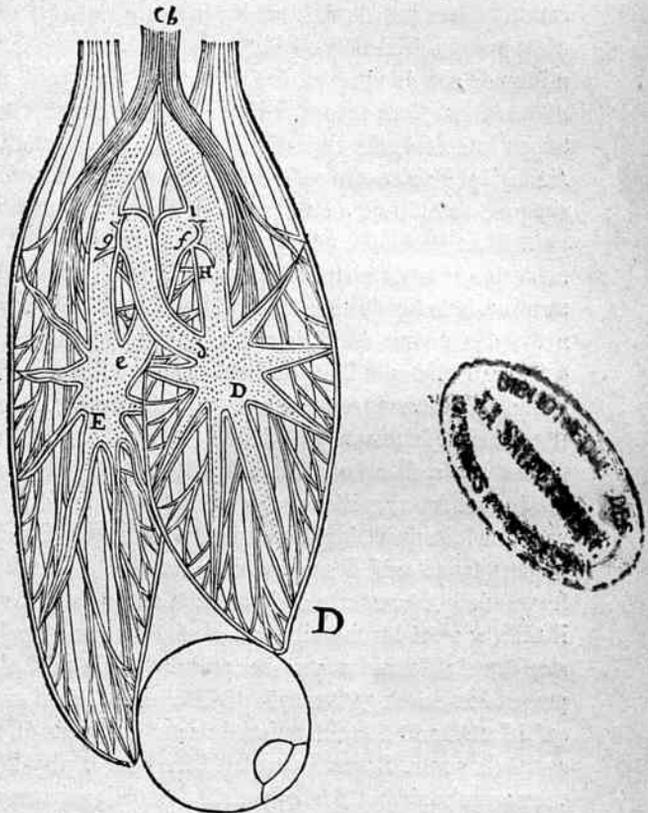


FIG. 1.

choven, qui tous deux dessinèrent des figures parmi lesquelles Clerselier choisit celles qui lui semblèrent les meilleures, les empruntant tantôt à l'un, tantôt à l'autre de ses collaborateurs, et le plus souvent d'ailleurs à de Gutschoven. C'est ainsi que les figures de l'édition de Clerselier, — figures dont nous reproduisons les principales en raison de leur intérêt — ont été désignées par les initiales de leurs auteurs, celles qui ne portent aucune indication étant dues à de Gutschoven.

Avant d'exposer les théories de Descartes relatives à la glande pinéale dans sa Préface, en quelque façon deviner sa pensée, en confrontant ce brouillon avec le texte tant il est mal dessiné. »

et d'examiner les raisons qui lui firent attribuer à ce corpuscule la fonction d'établir les principaux rapports de l'âme et du corps, nous devons rappeler que si, parmi ces raisons, la plupart sont fondées sur des considérations tirées des connaissances anatomiques qu'il avait de cet organe, ce n'est pas que Descartes se soit contenté d'étudier les œuvres des anatomistes de son époque, et d'adapter à ses doctrines philosophiques leurs découvertes. Nous savons, en effet, que, non seulement il s'était de tout temps intéressé très vivement à l'étude de l'anatomie, et dès le collège même (1), mais encore qu'il a été lui-même « anatomiste », qu'il a disséqué chaque fois qu'il en a eu l'occasion et particulièrement pendant le séjour qu'il fit en Hollande, à Santpoorte et à Leyde où il fréquenta plusieurs médecins et anatomistes réputés. M. Adam, dans la *Vie de Descartes* qui termine la belle édition qu'il a donnée en collaboration avec M. Tannery, des œuvres du philosophe, nous le montre vivant en Hollande à « Santpoorte, à une lieue de Harlem vers Alkmaer » (2), seul avec sa fille Francine Descartes et la mère de sa fille, Hélène. Dans cette demi-solitude il partageait le temps qu'il donnait chaque jour à l'étude entre la philosophie et des recherches d'histoire naturelle, de physiologie et d'anatomie, disséquant des anguilles et des poissons de mer, des cabillauds et des morues que lui apportaient les pêcheurs, ou encore des chiens, des lapins, des poulets dans l'œuf, des cerveaux de moutons et de veaux (3). Il avait été très frappé de la découverte de la circulation du sang par Harvey (1628) dont il avait accepté les théories en les modifiant sur quelques points et d'une manière d'ailleurs fort peu heureuse. On sait qu'il n'admettait pas que la propulsion du sang fût causée par la contraction du muscle cardiaque, mais qu'il l'attribuait à la dilatation du sang qui s'échauffe en arrivant dans la cavité du cœur. Descartes voulait faire pour la physiologie du système nerveux ce qu'avait fait Harvey pour la circulation du sang. A la physiologie du temps il emprunta la notion des courants d'esprits animaux qui parcourent les nerfs. Ces esprits constituent la partie la plus ténue, la plus subtile et la plus légère du sang, et s'en séparent alors que celui-ci s'est échauffé dans le cœur ; puis ils se rendent au cerveau. Quant au mécanisme de leur action dans les centres nerveux et en particulier de celle qu'ils y exercent sur la glande pinéale, il semble bien que ce soit là une conception propre à Descartes et lui-même se l'attribue nettement à la fin du *Traité de l'Homme* lorsqu'il distingue avec soin ce qu'il emprunte aux notions alors courantes en anatomie, et ce qu'il a ajouté lui-même aux

(1) Il avait un grand-père et un bisaïeul médecins.

(2) Lettre à Pollet, 6 mai 1639. *Œuvres*, édition ADAM et TANNERY, t. II, p. 546, l. 44.

(3) *Vie et Œuvres de Descartes. Etude historique*, par Charles ADAM. 1910. T. XII des Œuvres complètes, pp. 425-426

quis dans la recherche de cet organe une habileté à laquelle n'atteignaient pas toujours des anatomistes de profession, comme en témoigne la curieuse lettre suivante où il signale les difficultés que l'on rencontre parfois lorsqu'on recherche cette glande, sur des cerveaux mal conservés. « Je ne

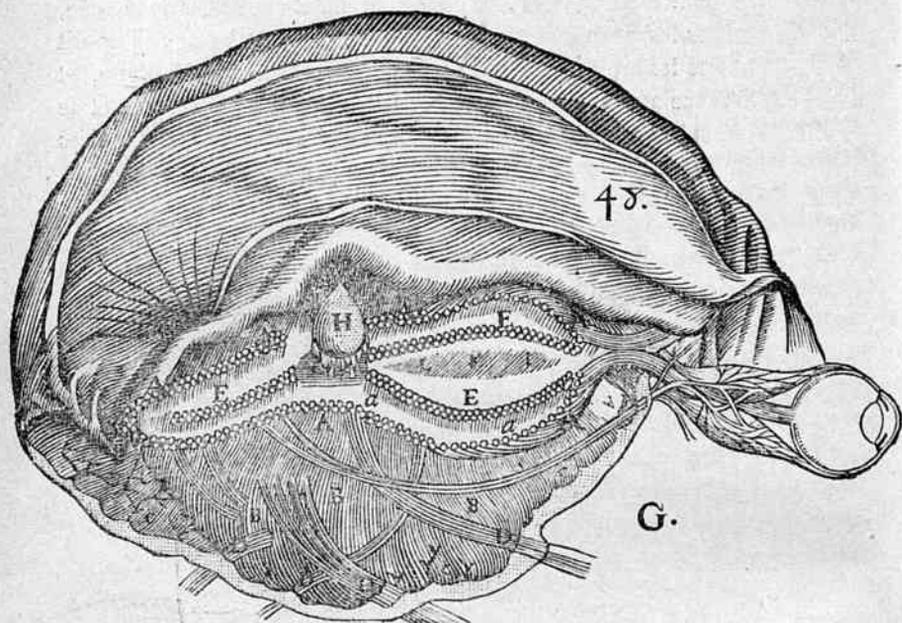


FIG. 3.

trouverois pas estrange que la glande conarienne se trouvast corrompue en la dissection des léthargiques, car elle se corrompt aussi fort promptement en tous les autres, et la voulant voir à Leyde, il y a trois ans, en une femme qu'on anatomisoit, quoyque je la cherchasse fort curieusement, et sceusse fort bien où elle devoit estre, comme ayant accoustumé de la trouver, dans les animaux tous fraîchement tuez, sans aucune difficulté, il me fut toutesfois impossible de la reconnoistre. Et un vieil professeur qui faisoit cette anatomie, nommé Valcher, me confessa qu'il ne l'avoit jamais pû voir en aucun cors humain ; ce que je croy venir de ce qu'ils employent ordinairement quelques jours à voir les intestins et autres parties, avant que d'ouvrir la teste » (1).

Enfin les raisons qui ont porté Descartes à choisir l'épiphyse pour lui faire jouer un rôle prépondérant dans la physiologie du système nerveux

(1) Lettre CLXXXVI à Mersenne [1^{er} avril 1640]. *Œuvres*, édition ADAM et TANNERY, t. III, p. 48-49.

et dans la psychologie, sont avant tout des raisons tirées de l'étude anatomique de « la glande ». En effet, Descartes a pensé tout d'abord qu'une première difficulté pouvait être levée par ce choix — difficulté qui d'ailleurs s'est présentée à bien d'autres psychologues et physiologistes. — La plupart des organes de notre corps, en particulier les organes des sens, sont doubles ; les impressions que ceux-ci transmettent au cerveau doivent être également doubles, et pourtant, elles se superposent, fusionnent, et nous ne percevons qu'une seule image ; il faut donc, a pensé Descartes, qu'elles se réunissent dans un organe impair et précisément la glande pinéale, située au centre du cerveau, remplit cette condition (1). En outre, la physiologie de Descartes est purement mécaniste : il tente de tout expliquer dans le fonctionnement du corps humain par les lois du mouvement. L'organe qui reçoit de l'ensemble du corps et qui transmet à l'âme les impressions venues du monde extérieur, l'organe qui, d'autre part, met en mouvement toute « la machine de [notre] corps » doit nécessairement être mobile, or la glande pinéale, d'après Descartes, remplit cette seconde condition. « Pour la mobilité de cette glande, je n'en veux point d'autre preuve que sa situation ; car n'étant soutenue que par de petites artères qui l'environnent, il est certain qu'il faut très peu de chose pour la mouvoir ; mais je ne croy pas pour cela qu'elle se puisse beaucoup écartier, ny cà, ny là » (2).



Nous avons vu que, d'après les physiologistes de son temps dont Descartes adopta les conceptions, les esprits animaux sont formés par les par-

(1) *Des Passions en général et par occasion de toute la nature de l'homme* (Traité écrit en français vers 1646 pour la princesse Elisabeth. Remanié, il fut publié à Amsterdam en 1649). Première partie, art. 32. Comment on connoit que cette glande est le principal siège de l'âme. « La raison qui me persuade que l'âme ne peut avoir en tout le corps aucun autre lieu que cette glande où elle exerce immédiatement ses fonctions est que je considère que les autres parties de notre cerveau sont toutes doubles, comme aussi nous avons deux yeux, deux mains, deux oreilles, et enfin tous les organes de nos sens extérieurs sont doubles ; et que, d'autant que nous n'avons qu'une seule et simple pensée d'une même chose en même temps, il faut nécessairement qu'il y ait quelque lieu où les deux images qui viennent par les deux yeux, où les deux autres impressions qui viennent d'un seul objet par les doubles organes des autres sens, se puissent assembler en une avant qu'elles parviennent à l'âme, afin qu'elles ne lui représentent pas deux objets au lieu d'un ; et on peut aisément concevoir que ces images ou autres impressions se réunissent en cette glande par l'entremise des esprits qui remplissent les cavités du cerveau, mais il n'y a aucun autre endroit dans le corps où elles puissent être unies, sinon ensuite de ce qu'elles le sont en cette glande. »

(2) Lettre CLXXXVI à Mersenne [1^{er} avril 1640]. *Œuvres*, éd. ADAM et TANNERY, t. III, p. 49.

ties les plus subtiles du sang. Or, fait remarquer Descartes, ce sont « toutes les plus vives, les plus fortes et les plus subtiles parties de ce sang.... [qui].... se vont rendre dans les concavitez du cerveau ; d'autant que les artères qui les y portent, sont celles qui viennent du cœur le plus en ligne droite de toutes, et que comme vous sçavez, tous les corps qui se meuvent tendent chacun autant qu'il est possible à continuer leur mouvement en ligne droite » (1). Quelle va être l'action de ce sang et des esprits animaux dans le cerveau ? Une partie servira à le nourrir, à « entretenir sa substance » (2) ; mais la plus grande partie en est employée à « y produire un certain vent subtil, ou plutost une flame très vive et très pure, qu'on nomme *les Esprits Animaux*. Car il faut sçavoir que les artères qui les apportent du cœur, après s'estre divisées en une infinité de petites branches, et avoir composé ces petits tissus, qui sont estendus comme des tapisseries au fond des concavitez du cerveau se rassemblent autour d'une certaine petite *glande*, située environ le milieu de la substance de ce cerveau, tout à l'entrée de ses concavitez, et ont en cet endroit-là un grand nombre de petits trous, par où les plus subtiles parties du sang qu'elles contiennent, se peuvent écouler dans cette glande ; mais qui sont si étroits, qu'ils ne donnent aucun passage aux plus grossières » (2).

Après s'être pour ainsi dire filtrés dans la glande, les esprits animaux n'y restent pas. Ils sont en effet constamment en mouvement (3) et ils réalisent dans le cerveau la moelle et les nerfs, une circulation analogue à celle dont Harvey avait peu de temps auparavant démontré l'existence dans le cœur et les artères. En effet, une fois sortis de la glande, les esprits animaux trouvent devant eux les pores du cerveau, plus ou moins ouverts, orientés en différents sens, dans lesquels ils s'engagent. Ces pores ouverts dans ce que Descartes appelle « les concavitez du cerveau » c'est-à-dire à la surface interne des ventricules, comme nous dirions aujourd'hui, sont des orifices extrêmement petits qui « n'ont pas à être imaginés autrement que comme les intervalles qui se trouvent entre les filets de quelque tissu » (4). Les filets qui constituent ce tissu sont formés d'une matière comparable, par ses propriétés physiques, à la cire, mais plus molle et d'une plasticité plus grande, en sorte qu'ils reçoivent et conservent facilement l'empreinte que le passage, variable en direction et en intensité, des esprits animaux imprime sur eux (5). En effet, ces petits

(1) *Traité de l'Homme*, éd. Clerselier, Première partie, XII, p. 8.

(2) *Ibid.* Première partie, XIV, p. 10.

(3) « Jamais ils ne s'arrestent un seul moment en une place » *Ibid.* Cinquième partie, LXIV, p. 59.

(4) *Ibid.* Cinquième partie, LXIII, p. 56.

(5) « Les principales qualitez de ces petits filets sont de pouvoir assez facilement estre pliez en toutes sortes de façons par la seule force des Esprits qui les touchent, et,

filets ménagent entre eux des interstices, des « mailles » qui « sont autant de petits tuyaux, par où les esprits animaux peuvent entrer, et qui regardant toujours vers la glande H, d'où sortent ces Esprits se peuvent facilement tourner çà et là vers les divers points de cette glande » (1). Donc, en sortant de la glande les esprits animaux se dirigent vers ceux de ces pores qui leur sont le plus directement opposés ; par leur propre force ils les ouvrent car « ils ont la force de pousser tout autour la matière qui les environne, et de l'enfler, et par ce moyen de faire tendre tous les petits filets des nerfs qui en viennent ; ainsi que le vent, estant un peu fort, peut enfler les voiles d'un navire, et faire tendre toutes les cordes auxquelles ils sont attachez » (2). Pendant le sommeil — (fig. 4) sommeil constamment

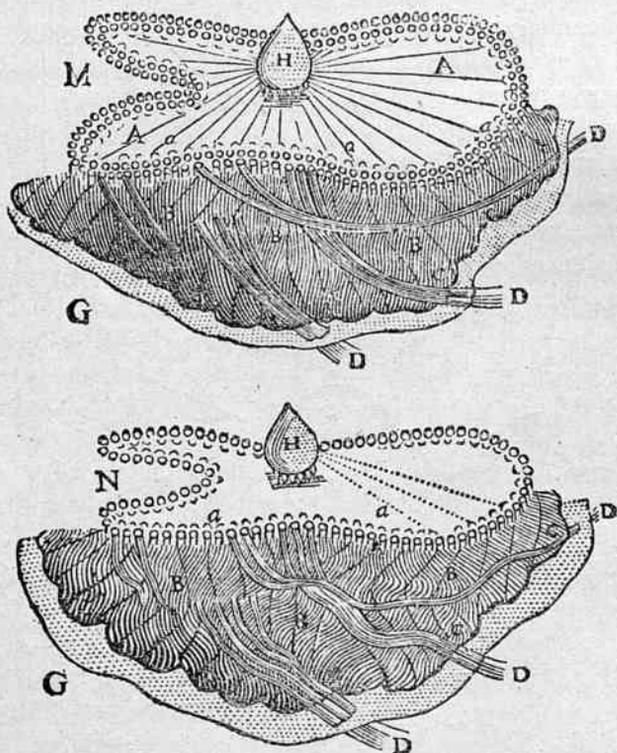


FIG. 4.

accompagné de rêves, car on sait que, pour Descartes, l'homme ne cesse

quasi comme s'ils estoient faits de plomb ou de cire, de retenir toujours les derniers plis qu'ils ont receus, jusqu'à ce qu'on leur en imprime de contraires. » *Traité de l'Homme*, éd. Clerselier, Cinquième partie, LXIII, p. 58.

(1) *Ibid.* Cinquième partie, LXIII, p. 57.

(2) *Ibid.* Cinquième partie, LXV, p. 62.

jamais de penser, et cette notion, conséquence de la définition cartésienne de la pensée, du *cogito*, trouvé ici son application à la physiologie — pendant le sommeil, les esprits animaux sont plus faibles, mais, « du moins ils ont la force d'en pousser ainsi et faire tendre quelques parties, pendant que les autres demeurent libres et lasches, ainsi que font celles d'un voile, quand le vent est un peu trop faible pour le remplir ». Après la mort, comme le courant des esprits animaux s'est arrêté, « la substance du cerveau étant molle et pliante » les pores sont tous fermés et c'est pour celà, et aussi en raison de leur extrême petitesse, qu'on ne les peut voir en disséquant un cerveau.

Cette disposition anatomique et la notion physiologique d'un courant d'esprits animaux vont permettre à Descartes d'expliquer le mécanisme de la plupart des fonctions psychiques, d'une part de *l'imagination*, du *sens commun*, de la *mémoire* (comme nous venons de voir qu'elle lui a servi à expliquer le sommeil et les rêves) et d'autre part des mouvements musculaires, volontaires et réflexes.

Le *sens commun*, c'est essentiellement la fonction qui forme les idées que nous avons des choses, ce que nous appelons aujourd'hui la perception. Or cette fonction, comme *l'imagination*, a pour siège la glande pinéale. Il n'y a d'ailleurs entre le sens commun et l'imagination qu'une différence ; les idées en effet, « s'attribuent toutes au sens commun, lorsqu'elles

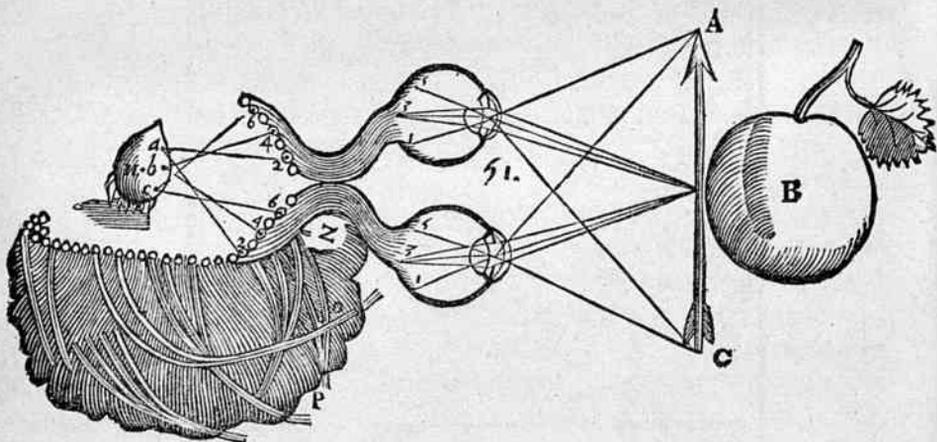


FIG. 5.

dépendent de la présence des objets ; mais elles peuvent aussi procéder de plusieurs autres causes..... et alors c'est à l'imagination qu'elles doivent être attribuées » (1). Pour nous représenter clairement la manière dont Descartes conçoit le mécanisme sur lequel reposent le *sens commun*

(1) *Traité de l'Homme, ibid.* Clerselier. Cinquième partie, LXXI, p. 67.

et *l'imagination*, prenons un exemple particulier et étudions ce qui se passe dans la perception visuelle. Une fois l'image d'un objet formée sur la rétine selon les lois de la physique, il s'agit d'expliquer la manière dont se transmettra cette image jusqu'à la glande. Or les fibres du nerf optique (fig. 5), qui se poursuivent jusqu'à la surface intérieure du cerveau, forment par leur réunion un nombre très considérable de petits tuyaux dont le calibre est modifié par les rayons lumineux. Les tuyaux dont l'extrémité externe sont frappés par un rayon se dilatent, et le diamètre de leur ouverture interne est également augmenté. L'image de l'objet se trouve donc en quelque sorte tracée sur la surface intérieure du cerveau par l'ou-

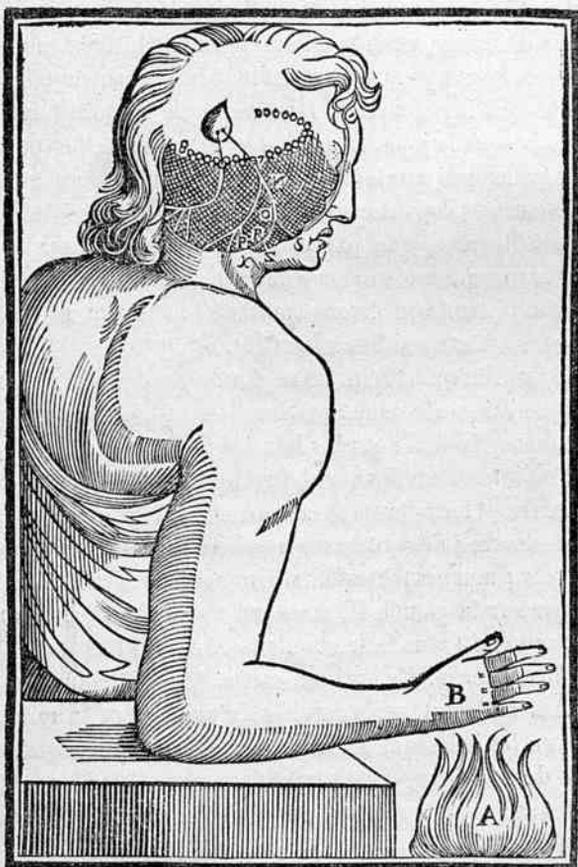


FIG. 6.

verture variable de chacun des petits tuyaux nerveux dont la réunion constitue le nerf optique. D'autre part, le courant des esprits animaux qui de chaque point de la glande pinéale se dirige vers un point de la surface

intérieure du cerveau, rencontre une résistance variable suivant l'ouverture des petits tuyaux nerveux. En sorte que la glande se trouve influencée en des points correspondant à ceux qui reproduisent l'image de l'objet sur la superficie intérieure du cerveau et que cette image est par là même imprimée sur la glande.

Cette explication doit être étendue à toutes les autres sensations aussi bien à l'ouïe, à l'odorat, qu'à toutes les impressions visuelles, tactiles et thermiques et même aux sensations viscérales comme la faim et la soif et aux états affectifs. « Et notez que par ces figures je n'entens pas seulement icy les choses qui représentent en quelque sorte la position des lignes et des superficies des objets, mais aussi toutes celles, qui suivant ce que j'ay dit cy-dessus, pourront donner occasion à l'âme de sentir le mouvement, la grandeur, la distance, les couleurs, les sons, les odeurs, et autres telles qualitez; et mesme celles qui luy pourront faire sentir le chatouillement, la douleur, la faim, la soif, la joye, la tristesse, et autres telles passions. Car il est facile à entendre, que le tuyau a par exemple sera ouvert autrement par l'action que j'ay dit causer le sentiment de la couleur rouge, ou celui du chatouillement, que par celle que j'ay dit causer le sentiment de la couleur blanche, ou bien celui de la douleur; et que les esprits qui sortent du point a, tendront diversement vers ce tuyau, selon qu'il sera ouvert diversement, et ainsi des autres (1). »

Lorsque les esprits qui sortent de la glande y ont ainsi « reçu l'impression de quelque idée » ils pénètrent dans les tuyaux nerveux qui constituent la substance cérébrale et plus loin les nerfs. Ils ont la force d'élargir quelque peu les intervalles des fibres, de plier légèrement celles-ci de diverses manières suivant leurs propres mouvements et la disposition antérieure des fibres, « en sorte qu'ils y tracent aussi des figures, qui se rapportent à celles des objets; non pas toutesfois si aisément ny si parfaitement du premier coup, que sur la glande H, mais peu à peu, de mieux en mieux, selon que leur action est plus forte, et qu'elle dure plus long-temps ou qu'elle est plus de fois réitérée. Ce qui est cause que ces figures ne s'effacent pas non plus si aisément, mais qu'elles s'y conservent en telle sorte, que par leur moyen les idées qui ont esté autrefois sur cette glande s'y peuvent former derechef long-temps après, sans que la présence des objets auxquels elles se rapportent y soit requise. Et c'est en quoy consiste la *Mémoire* » (2).

(1) *Traité de l'Homme*, *ibid.* Clerselier Cinquième partie, LXIX, p. 66.

(2) *Ibid.* LXXII, p. 68. Ce n'est là d'ailleurs pour Descartes que le siège principal de la mémoire, mais elle réside aussi pour une part dans les nerfs et les muscles. C'est ce qu'il indique nettement en répondant à une de ses correspondants qui lui demandait si le siège de la mémoire ne pouvait être aussi dans la glande pinéale. « Pour les espèces qui ser-

C'est encore sur le même mécanisme que repose ce que nous nommons maintenant l'association des idées. Si en effet les esprits animaux ou-

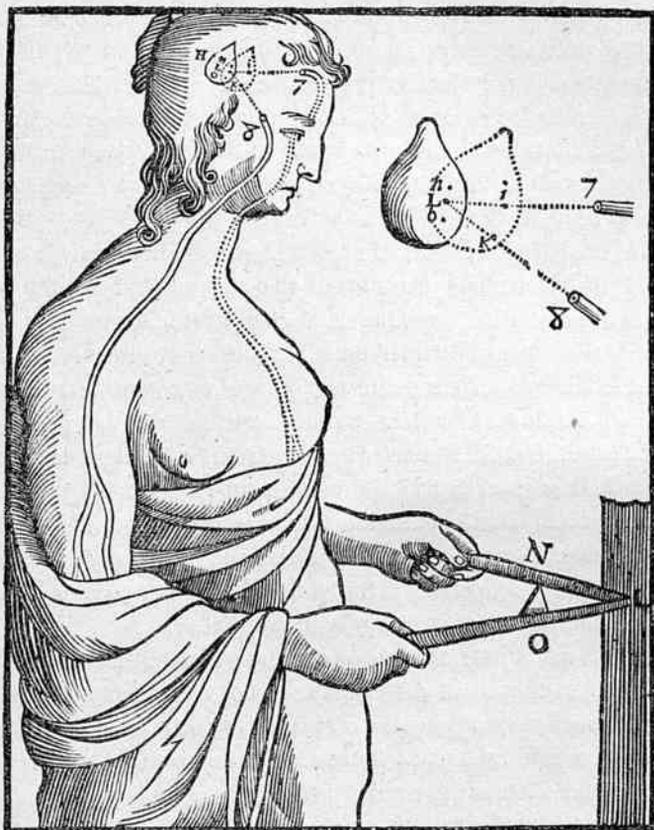


FIG. 7.

vrent quelques-uns des pores qui ont été ouverts auparavant en même temps que d'autres, ces derniers ont tendance à s'ouvrir également ; et

vent à la mémoire je ne nie pas absolument qu'elles ne puissent être en partie dans la glande nommée conarienne, principalement dans les bêtes brutes, et en ceux qui ont l'esprit grossier, car, pour les autres, ils n'auroient pas, ce me semble, tant de facilité qu'ils ont à imaginer une infinité de choses qu'ils n'ont jamais vues, si leur âme, n'était jointe à quelque partie du cerveau, qui fut propre à recevoir toutes sortes de nouvelles impressions et par conséquent fort malpropre à les conserver. Or est-il qu'il n'y a que cette glande seule à laquelle l'âme puisse être ainsi jointe, car il n'y a qu'elle seule, en toutes la teste, qui ne soit point double. Mais je croy que c'est tout le reste du cerveau qui sert le plus à la mémoire, principalement ses parties intérieures et mesme aussi que tous les nerfs et les muscles y peuvent servir ; en sorte que par exemple, un joueur de luth a une partie de sa mémoire en ses mains ; car la facilité de plier, et de disposer ses doigts en diverses façons qu'il a acquise par habitude, aide à le faire souvenir

cela « principalement s'ils avoient esté ouverts plusieurs fois tous ensemble, et n'eussent pas coûtume de l'estre les uns sans les autres. Ce qui monstre comment la souvenance d'une chose peut estre excitée par celle d'une autre qui a esté autrefois imprimée en mesme tems qu'elle en la Mémoire. Comme si je vois deux yeux avec un nez, je m'imagine aussi-tost un front et une bouche, et toutes les autres parties d'un visage, pour ce que je n'ay pas accoustumé de les voir l'une sans l'autre; Et voyant du feu, je me ressouviens de sa chaleur, pour ce que je l'ai sentie autrefois en le voyant » (1).

Enfin le mouvement des muscles est déterminé par la glande et soumis à ses propres mouvements. Nous avons vu comment ceux-ci sont possibles grâce à la disposition anatomique de la glande, et nous savons qu'il faut fort peu de chose pour l'incliner en différents sens : il en résulte que les esprits animaux qui sortent d'elle sont dirigés tantôt vers certains points du cerveau, tantôt vers d'autres et vont faire contracter des groupes musculaires divers. Or différentes causes peuvent influencer la glande et répondent à diverses catégories de mouvements.

En premier lieu il faut placer les *mouvements réflexes*, de beaucoup les plus importants. Descartes, en effet, s'il ne leur donne pas ce nom en a exposé le mécanisme avec une clarté parfaite. « Il est aisé de concevoir que les sons, les odeurs, les saveurs, la chaleur, la douleur, la faim, la soif et généralement tous les objets, tant de nos autres sens extérieurs que de nos appétits intérieurs excitent aussi quelques mouvements en nos nerfs, qui passent par leur moyen jusqu'au cerveau ; et outre que ces divers mouvements du cerveau font voir à notre âme divers sentiments, ils peuvent aussi faire sans elle que les esprits prennent leur cours vers certains muscles plutôt que vers d'autres, et ainsi qu'ils meuvent nos membres, ce que je prouverai seulement ici par un exemple. Si quelqu'un avance promptement sa main contre nos yeux, comme pour nous frapper, quoique nous sachions qu'il est notre ami, qu'il ne fait cela que par jeu et qu'il se gardera bien de nous faire aucun mal, nous avons toutefois de la peine à nous empêcher de les fermer ; ce qui montre que ce n'est point par l'entremise de

des passages pour l'exécution desquels il les doit ainsi disposer » (Lettre CLXXXVI à Mersenne [1^{er} avril 1640], *Descartes, Œuvres*, éd. ADAM et TANNERY, t. III, pp. 47-48). Ainsi le corps entier joue un rôle dans la psychologie de Descartes qui — nous reviendrons plus loin sur ce point — n'a jamais pensé que la glande pinéale fût le siège exclusif, mais seulement principal de l'âme qui est unie, en réalité à tout le corps. Nous voyons, que jusque dans le détail de sa psychologie Descartes maintient les conséquences de ce principe et qu'il réalise ainsi en quelque manière cette « décentralisation de l'âme » tentée diversement par la psychologie moderne et sur laquelle insiste si heureusement dans son enseignement M. le Professeur Debove.

(1) *Traité de l'Homme*. Ed. Clerselier. Cinquième partie, LXXIII, p. 69.

notre âme qu'ils se ferment, puisque c'est contre notre volonté, laquelle est sa seule ou du moins sa principale action ; mais c'est à cause que la machine de notre corps est tellement composée que le mouvement de notre main vers nos yeux excite un autre mouvement en notre cerveau qui con-

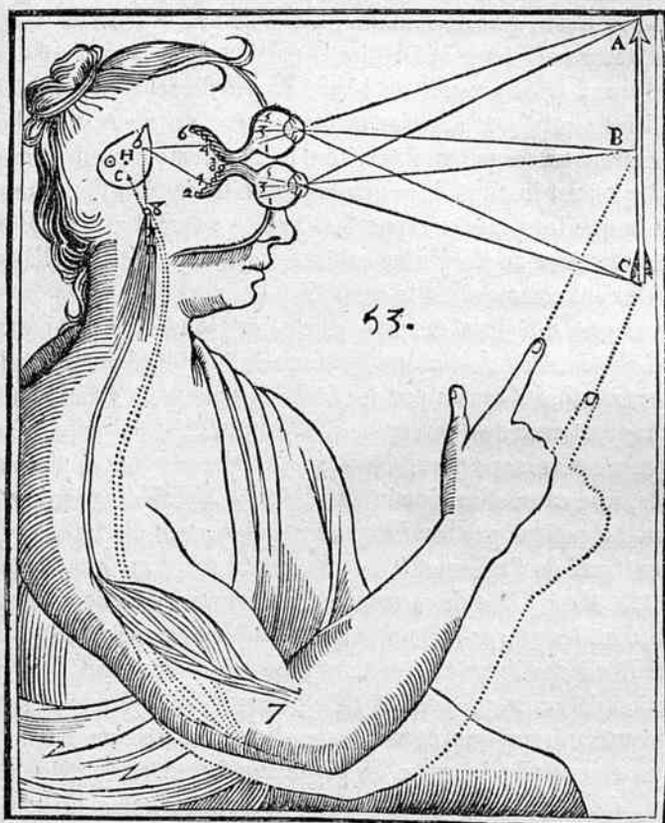


FIG. 8.

duit les esprits animaux dans les muscles qui font abaisser les paupières (1). »

Mais ce n'est pas seulement en ce sens limité et correspondant à celui que nous donnons habituellement au mot réflexe que Descartes admet une action directe des objets sur les mouvements, sans la participation de l'âme. Il en étend, en effet la notion à des actes très complexes qu'il conçoit d'une manière analogue aux phénomènes décrits par Pawlow et les physiologistes de son école sous le nom de réflexes cérébraux. Voyons en effet, comment « les passions sont excitées en l'âme » et en particulier ce qui se passe dans la peur. « Les esprits réfléchis de l'image... formée sur la

(1) *Des Passions*, première partie, art 13.
XXV

glande, vont de là se rendre partie dans les nerfs qui servent à tourner le dos et remuer les jambes pour s'enfuir, et partie en ceux qui élargissent ou rétrécissent tellement les orifices du cœur, ou bien qui agitent tellement les autres parties d'où le sang lui est envoyé, que ce sang y étant rarifié d'autre façon, que de coutume, il envoie des esprits au cerveau qui sont propres à entretenir et fortifier la passion de la peur, c'est-à-dire qui sont propres à tenir ouverts ou bien à ouvrir derechef les pores du cerveau qui les conduisent dans les mêmes nerfs; car de cela seul que ces esprits entrent en ces pores, ils excitent un mouvement particulier en cette glande, lequel est institué de la nature pour faire sentir à l'âme une passion et pour ce que les pores se rapportent principalement aux petits nerfs qui servent à resserrer ou élargir les orifices du cœur, cela fait que l'âme la sent principalement comme dans le cœur (1). »

Une seconde catégorie de mouvements est constituée par ceux qui dépendent d'une idée, c'est-à-dire, pour parler en physiologiste selon Descartes, ceux qui sont causés par des déplacements de la glande qui ne sont pas en rapport avec des perceptions. Il est en effet, — outre l'action de l'âme que nous verrons plus loin — une autre cause des déplacements de la glande, une cause d'origine interne, c'est « la différence qui se rencontre entre les petites parties des esprits qui sortent d'elles » et qui « ne manquent pas de l'agiter et faire pencher tantôt d'un côté tantôt d'un autre » (2). Or « l'idée de ce mouvement des membres ne consiste qu'en la façon dont les esprits sortent pour lors de cette glande » (3).

Enfin il est des mouvements à proprement parler volontaires, produits par l'action de l'âme qui peut agir directement sur la glande et faire jouer le même mécanisme que nous venons de voir mettre en action par des causes purement physiques. « La petite glande qui est le principal siège de l'âme, dit Descartes, est tellement suspendue entre les cavités qui contiennent ces esprits, qu'elle peut être mue par eux en autant de diverses façons qu'il y a de diversités sensibles dans les objets; mais... elle peut aussi être diversement mue par l'âme, laquelle est de telle nature

(1) *Des Passions*, première partie, art. 36. A plusieurs reprises Descartes a insisté sur la critique de cette opinion commune qui localise les passions dans le cœur et il a montré la cause de cette erreur : « Pour l'opinion de ceux qui pensent que l'âme reçoit ses passions dans le cœur, elle n'est aucunement considérable, car elle n'est fondée que sur ce que les passions y font sentir quelque altération; et il est aisé à remarquer que cette altération n'est sentie, comme dans le cœur, que par l'entremise d'un petit nerf qui descend du cerveau vers lui, ainsi que la douleur est sentie comme dans le pied par l'entremise des nerfs du pied, et les astres sont aperçus comme dans le ciel par l'entremise de leur lumière et des nerfs optiques : en sorte qu'il n'est pas plus nécessaire que notre âme exerce immédiatement ses fonctions dans le cœur pour y sentir ses passions qu'il est nécessaire qu'elle soit dans le ciel pour y voir les astres. » *Des Passions*, première partie, art. 33.

(2) *Traité de l'Homme*, édit. Clerselier, cinquième partie, LXXV, p. 70.

(3) *Traité de l'Homme*, édit. Clerselier, cinquième partie, LXXVI, p. 71.

qu'elle reçoit autant de diverses perceptions qu'il arrive de divers mouvements en cette glande; comme aussi réciproquement la machine du corps est tellement composée que, de cela seul que cette glande est diversement mue par l'âme ou par telle autre cause que ce puisse être, elle pousse les esprits qui l'environnent vers les pores du cerveau qui les conduisent par les nerfs dans les muscles, au moyen de quoi elle leur fait mouvoir les membres (1) ».



C'est ainsi que Descartes présente les rapports de l'âme et du corps comme un fait dont il déduit les conséquences mais qu'il n'analyse pas en lui-même. Pourtant il s'est posé le problème et nous trouvons épars dans son œuvre les éléments de la solution qu'il lui a donnée.

Remarquons d'abord que pour Descartes la glande pinéale n'est pas, à proprement parler, comme on le répète généralement, « le siège de l'âme ». La manière dont il conçoit et définit l'âme ne lui permet pas de penser qu'elle puisse être unie à un organe; elle deviendrait en effet comme lui divisible, etc. « L'âme est véritablement jointe à tout le corps et... on ne peut pas proprement dire qu'elle soit en quelqu'une de ses parties à l'exclusion des autres, à cause qu'il est un et en quelque façon indivisible, à raison de la disposition de ses organes qui se rapportent tellement tous l'un à l'autre que, lorsque quelqu'un d'eux est ôté, cela rend tout le corps dé-

(1) *Des Passions*, première partie, art. 34. Descartes résume toute sa physiologie dans cette belle comparaison que nous ne résistons pas au plaisir de citer en entier : « Et véritablement l'on peut fort bien comparer les nerfs de la machine que je vous décris, aux tuyaux des machines de ces fontaines; ses muscles et ses tendons aux autres divers engins et ressorts qui servent à les mouvoir; ses Esprits Animaux à l'eau qui les remuë, dont le cœur est la source, et dont les concavitez du cerveau sont les regards. De plus la respiration, et autres telles actions qui luy sont naturelles et ordinaires et qui dépendent du cours des Esprits, sont comme les mouvemens d'une horloge, ou d'un moulin, que le cours ordinaire de l'eau peut rendre continus. Les objets extérieurs, qui par leur seule présence agissent contre les organes de ses sens, et qui par ce moyen la déterminent à se mouvoir en plusieurs diverses façons, selon que les parties de son cerveau sont disposées, sont comme des Estrangers, qui entrant dans quelques-unes des grottes de ces fontaines, causent eux-mêmes sans y penser les mouvemens qui s'y font en leur présence; Car ils n'y peuvent entrer qu'en marchant sur certains quarreaux tellement disposés, que par exemple, s'ils approchent d'une Diane qui se baigne, il la feront cacher dans des rozeaux; et s'ils passent plus outre pour la poursuivre, ils feront venir vers eux un Neptune, qui les menacera de son trident; ou s'ils vont de quelqu'un autre costé, ils en feront sortir un Monstre Marin qui leur vomira de l'eau contre la face, ou choses semblables, et selon les caprices des Ingénieurs qui les ont faites. Et enfin quand l'Âme raisonnable sera en cette machine, elle y aura son siège principal dans le cerveau, et sera là comme le fontenier, qui doit estre dans les regards où se vont rendre tous les tuyaux de ces machines, quand il veut exciter, ou empêcher, ou changer en quelque façon leurs mouvemens. » *Traité de l'Homme*, édition Clerselier, seconde partie, XVI, pp. 11-12.

fectueux ; et à cause qu'elle est d'une nature qui n'a aucun rapport à l'étendue ni aux dimensions ou aux propriétés de la matière dont le corps est composé, mais seulement à tout l'assemblage de ses organes, comme il parait de ce qu'on ne sauroit aucunement concevoir la moitié ou le tiers d'une âme ni quelle étendue elle occupe, et qu'elle ne devient point plus petite de ce qu'on retranche quelque partie du corps, mais qu'elle s'en sépare entièrement lorsqu'on dissout l'assemblage de ses organes » (1). Mais, si l'âme est jointe à tout le corps, « il y a néanmoins en lui quelque partie en laquelle elle exerce ses fonctions plus particulièrement qu'en toutes les autres (2) ». Et c'est la glande pinéale.

Comment faut-il concevoir cette union de l'âme et du corps ? La solution de ce problème est particulièrement difficile pour Descartes dont l'un des principaux mérites a été de séparer rigoureusement le monde des choses matérielles et le monde de la conscience, l'étendue et la pensée, encore en partie confondues par les scolastiques. En effet, la distinction radicale qu'il a établie entre elles et leur définition qui posait leur existence indépendamment l'une de l'autre, sans que l'étendue suppose la pensée, ou la pensée l'étendue, semblait lui interdire de concevoir leur rapport autrement que comme le développement de deux séries parallèles de phénomènes juxtaposés. C'est d'ailleurs dans ce sens que s'est développé le cartésianisme, c'est cette solution paralléliste du problème qu'ont adoptée les successeurs de Descartes, le rapport entre le développement des deux séries de phénomènes étant établi par les causes occasionnelles de Malebranche, par le parallélisme de Spinoza, par l'harmonie préétablie de Leibniz.

Mais s'il semble évident que telle est la seule solution logique du problème posé à Descartes par le rapport de l'âme et du corps tels qu'il les a définis, ce n'est pourtant pas celle qu'il lui a donnée. Pour lui, l'âme est *substantiellement* unie au corps et, outre les deux notions essentielles, les deux *naturæ particulares* que constituent l'étendue et la pensée, il en est une troisième, réalisée par l'*union de l'âme et du corps*. De même que les figures ne peuvent être conçues que dans l'étendue, et les faits de conscience que dans la pensée, « les manifestations déterminées de l'union de l'âme et du corps ne peuvent être connues que dans et par l'idée de l'union. En un mot, l'union de l'âme et du corps est un ordre à part, comme la pensée et l'étendue. Il faut s'y enfermer pour connaître un fait quelconque relatif à l'union de l'âme et du corps et bien se garder de rapporter ce fait à la pensée ou à l'étendue (3) ». La manière dont il faut

(1) *Des Passions*, première partie, art. 30.

(2) *Des Passions*, première, partie art. 31.

(3) *Le système de Descartes*, par O. HAMELIN, Publié par L. ROBIN. Préface de M. Emile DURKHEIM, 1 vol., t. XIV, 392 pp. in-8°, Paris, Alcan, 1911.

concevoir cette notion hybride a été indiquée avec une grande profondeur et une parfaite clarté par l'éminent philosophe Hamelin. Pour la comprendre « il faut, dit-il, ne pas penser intellectuellement..., se laisser aller à la vie et à la pensée sensibles, à l'imagination... Nous ne songerons plus à expliquer comment l'âme meut le corps en nous représentant dans l'idée intellectuelle de l'étendue, et conformément à ses exigences, une masse qui en choque une autre. Nous nous adresserons à une certaine conception sensible de la mise en mouvement d'une masse par quelque chose qui n'est pas matériel. Telle est, par exemple, la conception que nous appliquons à tort quand nous voulons nous représenter le mouvement imprimé aux corps par les qualités soi-disant réelles, et notamment par la pesanteur. Nous avons tort de croire qu'il y a dans les corps eux-mêmes une qualité appelée pesanteur, et, en général des qualités réelles qui meuvent la matière. Mais il y a bien un domaine où le mouvement est imprimé au mobile, comme nous croyons qu'il l'est aux corps pesants par la pesanteur. Ce domaine est précisément celui de l'union de l'âme et du corps : l'âme en tant qu'unie au corps, se meut comme la pesanteur essentielle, s'il y en avait une, mouvrait les corps pesants. Et si nous avons conçu cette opinion erronée d'un mouvement imprimé à la matière par une pesanteur essentielle, c'est que nous avons indûment transporté hors de son domaine, l'idée de la manière dont l'âme meut le corps (1) ».

Une telle conception est évidemment contradictoire et verbale. Mais il était intéressant d'en rechercher l'origine. C'est ce qu'a fait M. Hamelin, et il a montré qu'il s'agissait là d'une notion empruntée aux scolastiques dont Descartes, s'il s'en est dégagé et s'il a souvent combattu leurs doctrines a cependant subi l'influence et « à qui il doit plus qu'on ne le croit généralement » (2). On trouve en effet des théories très analogues exposées dans les œuvres de nombreux théologiens et en particulier dans le *Lexicon Péripateticum*, de Signoriello (3).

Mais si la doctrine de l'union de l'âme et du corps est un des points les plus faibles du système philosophique de Descartes, les ouvrages où il a tenté d'étudier le mécanisme physiologique sur lequel reposent leurs rapports, n'en constituent pas moins une tentative des plus intéressantes pour fonder une *physiologie de la pensée*. Sans doute la psychologie de l'Ecole était déjà imprégnée de physiologie (4). Mais à Descartes revient l'honneur d'avoir, le premier, tenté une explication générale des fonctions psychiques par la physiologie. Les principes de sa philosophie s'y prêtaient

(1) O. HAMELIN, in *op. laud.*, pp. 279-280.

(2) O. HAMELIN, in *op. laud.*, p. 287.

(3) Naples, Ap. Officinam biblioth. catholicæ scriptorum, 1881, p. 340.

(4) Aristotele définissait la colère non seulement ὄρεξις ἀντιδιπλήσεως, mais aussi ζήσις τοῦ περὶ καρδίαν αἵματος. (Cf. Περὶ ψυχῆς. Ed. Rodier, pp. 27-37).

parfaitement et comme l'a dit très justement M. Hamelin, « convaincu que tout ce qui n'est pas pensée est mécanisme, il a poussé le mécanisme jusqu'aux confins de la pensée » (1).

Cette physiologie de la pensée, il l'a constituée avec les notions que lui fournissait la science de son temps, c'est-à-dire qu'il l'a conçue comme purement mécaniste, de même qu'actuellement nous tentons d'expliquer le fonctionnement du système nerveux par des comparaisons que nous empruntons à des phénomènes que les sciences nous ont fait connaître depuis — sans que d'ailleurs ces comparaisons soient à l'abri de toute critique ! Mais si cette conception purement mécaniste du fonctionnement cérébral, et l'hypothèse qu'elle imposait d'un courant matériel d'esprits animaux nous semblent aujourd'hui assez grossière, il n'en reste pas moins que Descartes « s'est en somme représenté l'homme au milieu du monde comme recevant des excitations et y répondant par des réactions (2) ». Et cette physiologie de la pensée fondée sur le réflexe, nous paraît singulièrement proche par quelques-unes de ses tendances, de certains essais tout récents de psychologie objective.



Insoutenable du point de vue de l'anatomie et de la physiologie, la théorie cartésienne relative aux fonctions de la glande pinéale fut en effet de très bonne heure critiquée et vite abandonnée. Pourtant quelques-uns des disciples immédiats de Descartes admirent son hypothèse. « J'estime, dit Schuyt dans la préface dont il fit précéder la traduction latine qu'il publia du *Traité de l'Homme*, j'estime.... qu'il a.... très clairement prouvé qu'il y a dans le cerveau une certaine partie qui est comme le timon ou le gouvernail de tous les mouvemens corporels ; et que vray-semblablement cette partie est le *Conarium*, ou la glande pinéale (3). » Et aux raisons données par Descartes pour le prouver il en ajoute quelques autres. De même Louis de la Forge, qui était médecin, écrit dans les Remarques qu'il a ajoutées au *Traité de l'Homme* : « Il n'y a rien à mon avis de si beau, ny de si bien inventé dans tous les écrits de nostre Auteur, que la description qu'il fait de la fabrique du cerveau ; Il a mesme expliqué cette fabrique si nettement et si clairement, qu'il n'est presque pas possible de ne pas se laisser persuader, que la chose est comme il le dit ; De sorte que quoy qu'elle soit assez difficile à entendre d'elle-mesme, et que la veüe ne remarque rien de la plupart des choses qu'il avance ; néantmoins pour peu que l'on soit attentif, et que l'on veuille jeter les yeux sur mes

(1) O. HAMELIN, in *op. laud.*, p. 350.

(2) O. HAMELIN, in *op. laud.*, p. 352. Cf. *Des Passions*, première partie, art. 16.

(3) Edition du *Traité de l'Homme* de Clerselier, p. 401.

figures, j'espère que l'on ne pourra manquer de la comprendre (1). »

Cependant la plupart des philosophes et des anatomistes n'acceptèrent pas aussi facilement les idées de Descartes sur la glande pinéale, et Malebranche pourtant son disciple et qui avait lu le *Traité de l'Homme* avec tant d'admiration que l'émotion ressentie l'avait obligé de s'arrêter dans sa lecture, Malebranche n'attribue pas à cette théorie une grande valeur, ni d'ailleurs beaucoup d'importance. « Il faut remarquer, dit-il, que quand il se serait trompé, comme il y a bien de l'apparence, lorsqu'il a assuré que c'est à la *glande pinéale* que l'âme est immédiatement unie, cela toutefois ne pourrait faire de tort au fond de son système, duquel on tirera toujours toute l'utilité qu'on peut attendre du véritable, pour avancer dans la connaissance de l'homme (2). »

Mais surtout l'hypothèse de Descartes fut critiquée par les anatomistes contemporains, en particulier par Thomas Bartholin. Il est d'ailleurs à remarquer que les arguments qu'il donne contre cette hypothèse ne sont pas tous beaucoup meilleurs que ceux que donnait Descartes pour la soutenir, et qu'il la remplace par une autre hypothèse qui ne vaut pas mieux. Bartholin fait d'abord observer (3) avec raison que les nerfs n'aboutissent pas à la glande pinéale. Mais il fait encore d'autres objections moins bien fondées. La glande, dit-il, ne saurait être le siège de l'âme car elle est si petite que les idées s'y confondraient ! Enfin elle est placée à un endroit où s'entassent les *excréments du cerveau* ! Pour Bartholin, « son usage, comme celui des autres glandes, est surtout de servir à la distribution des vaisseaux qui sont dispersés par le cerveau (4). »

Dans la quatrième partie de son *Exposition Anatomique*, Winslow reproduit un exposé de l'anatomiste Niels Steensen, où celui-ci fait remarquer que, comme on ignore ce qui remplit les circonvolutions du cerveau, la théorie des esprits animaux peut valoir la théorie des excréments du cerveau. Mais il objecte à Descartes dont il admire cependant la méthode, que la glande pinéale n'est reliée à aucun canal, qu'elle n'est pas libre, et que la substance qui la forme est continue avec la substance cérébrale (5).

*
**

• Nous n'entreprendrons pas de retracer ici toute l'histoire des nombreux

(1) Edition du *Traité de l'Homme* de Clerselier, p. 267.

(2) MALEBRANCHE, *Recherche de la Vérité*. Livre II. Première partie. Ch. I, II.

(3) THOMAS BARTHOLIN. *Anatomia*. Lugd. Batav. 1631, p. 356 et sqq.

(4) *Institutions anatomiques* de Gasp. BARTHOLIN, Docteur et Professeur du Roy de Dannemarck, Augmentées et enrichies pour la seconde fois, tant des Opinions et Observations nouvelles des Modernes, dont la plus grande partie n'a jamais été mise en lumière, que de plusieurs Figures en taille douce par Thomas Bartholin.

(5) Cité d'après H. HÖFFDING, *Philosophie Moderne*.

ses hypothèses émises au sujet des fonctions de la glande pinéale. Rappelons simplement que l'épiphysse est actuellement considérée comme une glande à sécrétion interne qui joue un rôle important dans le développement physique et intellectuel de l'homme. En effet, récemment, des faits pathologiques rares mais significatifs, ont été recueillis à ce sujet et des cas de tumeurs de la glande pinéale ont été signalés qui s'accompagnaient d'une notable précocité du développement physique et parfois intellectuel. C'est ainsi qu'un petit malade d'Œstreich et Slawyk (1), atteint à l'âge de 4 ans d'un sarcome de la glande pinéale, avait, disent ces auteurs, une intelligence troublée, mais supérieure à celle d'un enfant de son âge, et son développement physique, sous certains rapports tout au moins, était celui d'un enfant de sept à huit ans. Un enfant de six ans observé par Ogle (2), atteint lui aussi de sarcome de l'épiphysse présentait parmi d'autres symptômes des modifications du caractère. Enfin nous citerons une partie de l'observation plus détaillée de Frankl-Hochwart (3), telle que la résumant MM. Raymond et Claude dans leur mémoire sur les tumeurs de la glande pinéale. Il s'agit d'un enfant de cinq ans et demi à l'autopsie duquel on trouve une tumeur de 5 centimètres sur 2 cent. 5, occupant la place de l'épiphysse. « A 3 ans, il commence à grandir d'une façon anormale, de sorte qu'à cinq ans, il en paraissait sept. Développement intellectuel précoce, il parle de l'immortalité de l'âme, de l'au-delà, sans que personne ne s'entretienne de ces questions autour de lui. Sensible et charitable à l'excès » (4).

On sait d'ailleurs l'influence dans le psychisme de la plupart des glandes à sécrétion interne et les troubles nerveux dont s'accompagnent leur hyperfonctionnement ou leur insuffisance. Et il est permis de dire que nous assistons à l'élaboration d'une *psychophysiologie des glandes à sécrétion interne* dans laquelle il est curieux de constater que l'épiphysse, si elle est déçue du rôle éminent que lui attribuait Descartes dans sa tentative de physiologie de la pensée, a cependant une place importante que l'on tend actuellement à reconnaître et que l'on s'efforce de déterminer avec précision.

(1) ŒSTREICH et SLAWYK, *Riesenvouchs und Zirbeldrüsen geschwulst*, Virchow's Archiv, 1889, Bd CIV, S. 465.

(2) OGLE, *Sarcoma of pineal body*, Trans. of the path. Soc. of London, 1899, 1, p. 4.

(3) FRANKL-HOCHWART, *Ueber Diagnose der Zirbeldrüsentumoren*, Deut. Zeitsch. f. Nervenheilk., 37 Bd, Heft 5, 1909.

(4) F. RAYMOND et HENRI CLAUDE, *Les tumeurs de la glande pinéale chez l'enfant*. Communication à l'Académie de Médecine. Séance du 15 mars 1910. Bulletin de l'Académie de médecine, 74^e année, 3^e série, t. LXIII, n^o 10, pp. 265-290, 21 mars 1910.

Le gérant : P. BOUCHEZ.



ESSAI DE BIOCYTONEUROLOGIE AU MOYEN DE L'ULTRAMICROSCOPE

PAR

M. G. MARINESCO,

Professeur à la Faculté de Médecine de Bucarest.

La cytologie du neurone, comme l'étude des cellules en général, est basée principalement sur l'étude des images obtenues à l'aide des agents fixateurs et différents procédés de coloration pratiqués soit avec les matières colorantes, soit avec les imprégnations métalliques qui ont pour but de mettre en évidence certaines particularités de structure du cytoplasma ou du noyau. Ce genre d'études sur la cellule nerveuse qu'on a élevé, pour ainsi dire, en culte de son cadavre, a permis de réaliser de grands progrès et nos connaissances actuelles concernant la structure du neurone à l'état normal et pathologique se sont multipliées considérablement, de sorte que j'ai pu consacrer deux volumes à cette question. Mais il est permis de se demander si les images des cellules nerveuses que nous avons obtenues au moyen des agents fixateurs qui tous altèrent la vraie structure de la cellule nerveuse, correspondent à la réalité et si les conclusions que nous avons tirées de l'analyse de ces images sans vie peuvent être considérées comme définitives. Or les progrès réalisés pendant ces derniers temps dans le domaine des colloïdes imposent des réserves très sérieuses sur la préexistence de certaines structures que donnent les agents fixateurs qui sont tous coagulants et qui par conséquent altèrent la forme du complexus colloïdal représenté par la cellule.

En effet, la plupart des substances qui existent dans une cellule se trouvent à l'état colloïdal et cette remarque concerne non seulement la plupart des matières albuminoïdes, mais également les lipoides et les hydrocarbonates. C'est pour cette raison que je crois le moment venu de faire une révision-critique de nos connaissances actuelles sur la structure de la cellule nerveuse et de l'examen à la lumière des données nouvelles de la propriété des colloïdes.

Deux méthodes nouvelles s'imposent pour l'analyse de la matière vivante du neurone ; c'est, d'une part, l'ultramicroscopie et, d'autre part, les réactions chromatiques qu'offrent les cellules nerveuses, encore vivantes,

traitées par les différentes matières colorantes. C'est de l'application de la première méthode à la cellule nerveuse que je m'occuperai dans ce travail, car l'avènement de l'ultramicroscopie jette un jour tout nouveau dans l'analyse de la constitution intime du cytoplasma. Il me semble cependant nécessaire et utile de faire précéder ces études d'une introduction sur les propriétés générales des colloïdes, car ainsi que je l'ai dit, la cellule nerveuse comme toute autre cellule peut être définie comme un complexe colloïdal dont la structure est en relation avec l'organisation de ces colloïdes. C'est un savant anglais, Graham, qui, dans des expériences restées célèbres, a montré qu'en opposition avec des substances cristalloïdes qui diffusent facilement et traversent les pores des membranes organiques, il y en a d'autres, les substances colloïdes, qui diffusent avec une extrême lenteur lorsqu'on verse avec précaution l'eau pure au-dessus d'une solution et qu'on détermine le temps que met une quantité de corps dissous à diffuser dans l'eau extérieure. C'est encore Graham qui a montré que les colloïdes ne traversent pas les membranes formées d'autres colloïdes et qui ne s'opposent pas au passage des cristalloïdes. Les solutions colloïdales ne sont pas constituées en général par un mélange physique homogène, elles contiennent en suspension des particules dont l'ordre de grandeur, tout en étant de beaucoup inférieur à celui des particules existant dans les véritables suspensions, est supérieur à celui des molécules.

Jusqu'à ces dernières années, on n'avait aucun moyen de discerner dans les solutions colloïdales les particules dont on soupçonnait connaître l'existence. C'est l'avènement de l'ultramicroscope qui a permis de se rendre compte, plus sûrement, de l'existence de particules en suspension dans les solutions. Grâce à l'admirable découverte de Siedentoff et Zsigmondy, on a pu constater la présence de granules dans les sols des métaux colloïdaux, des hydroxydes colloïdaux, de certaines couleurs, de colloïdes organiques. A l'aide de l'ultramicroscope, on parvient à éclairer latéralement l'objet qu'on peut apercevoir au lieu de l'éclairer par derrière.

L'ultramicroscope est ainsi nommé parce que sa sensibilité dépasse de beaucoup celle du microscope ordinaire. Cette sensibilité varie avec l'intensité de la lumière employée ; d'ordinaire, avec la lumière d'une lampe à arc, on aperçoit sans difficulté des particules de 0.01μ de diamètre. En employant la lumière solaire d'un jour d'été, on peut descendre jusqu'à 0.003μ , c'est-à-dire presque jusqu'aux plus fines micelles. L'existence de celles-ci a donc pu être prouvée dans un très grand nombre de cas.

Il y a des colloïdes non résolubles, c'est-à-dire dans lesquels on ne peut pas distinguer des particules à l'ultramicroscope parce qu'elles sont trop petites. Dans ce cas, la quantité de lumière diffusée devient trop faible

pour que les particules puissent être distinguées. La limite de grosseur en deçà de laquelle on ne voit pas de particules dépend d'ailleurs de leur nature. Plus les propriétés optiques (transparence, indice de réfraction) des particules sont voisines de celles du liquide, plus difficilement ces particules sont visibles. Par des dilutions successives on arrive à des solutions où les grains ne sont plus visibles, mais où les autres propriétés subsistent, les particules se rapprochent alors davantage encore des dimensions moléculaires.

Il ne faut pas perdre de vue que les granules colloïdaux, tout en ayant des dimensions petites, possèdent une surface relative énorme; et c'est grâce aux modifications de cette surface qu'il se produit différents changements dans l'état colloïdal.

En l'état actuel de nos connaissances, nous devons admettre qu'une solution colloïdale est en général une solution hétérogène, c'est-à-dire décomposable en plusieurs systèmes homogènes différents.

L'hétérogénéité d'un système peut consister en ce qu'il est constitué par un mélange de corps à des états physiques différents, solides, liquides ou gazeux. Mais lorsque le système ne comporte que des corps de même état physique, il peut être encore hétérogène s'il est formé soit de plusieurs solides différents, soit de plusieurs liquides non miscibles; par exemple: huile et eau, éther et eau, acide phénique et eau, etc. Il est donc nécessaire d'avoir un terme nouveau autre que celui « d'état physique » pour désigner toutes les parties homogènes dont un système hétérogène est formé. Gibbs a proposé le terme de « phase ». On dit d'après lui qu'un système forme une phase (c'est-à-dire qu'il est homogène) lorsque deux portions du système, aussi petites que l'on voudra, arbitrairement choisies en deux quelconques de ces points, ont la même composition centésimale.

L'examen optique d'une solution colloïdale nous montre que les particules se trouvent dans un mouvement continu. Chaque particule éprouve une suite de déplacements assez difficiles à décrire, parce qu'ils sont essentiellement irréguliers. Ces phénomènes se produisent indifféremment dans tous les sens et si la particule présente par sa forme quelque point de repère, on constate aussi qu'elle tourne sur elle-même irrégulièrement. Le mot de trépidation est celui qui donne l'idée la plus nette des apparences observées, mais il ne s'agit pas d'une trépidation sur place, et la particule peut avec le temps parcourir un chemin assez considérable comme elle peut s'éloigner à peine de sa position initiale. Tout se passe, en un mot, comme si elle était soumise à une suite d'impulsions absolument fortuites orientées dans tous les sens indifféremment. Chaque particule paraît se mouvoir indépendamment de ses voisines et si elles sont nom-

breuses, on voit qu'elles sont toutes en mouvement dans le champ du microscope. C'est un fourmillement et une trépidation générales qui forment un spectacle des plus frappants. Zsigmondy a comparé ce spectacle à celui d'un essaim de moucheron jouant à travers un rayon de soleil. Lorsque des particules ont un diamètre inférieur à 1μ , leurs mouvements s'observent très bien, ils cessent au contraire lorsque ce diamètre dépasse 3.5μ . Au point de vue électrique, les colloïdes présentent une différence fondamentale avec les solutions vraies. Parmi ces dernières, les électrolyses sont capables de transporter l'électricité et présentent une dissociation des substances dissoutes en ions positifs et ions négatifs, tandis que d'autres, les solutions non électrolytes, ne transportent pas l'électricité. Pour les solutions vraies, le passage du courant s'accompagne d'une décomposition ; au contraire, les colloïdes dépourvus d'électrolytes, tels que l'albumine pure de Pauli, laissés même longtemps dans un champ électrique, ne se déplacent pas, mais la migration apparaît dès qu'il y a des ions électrolytes fixés sur les granules ; dans ce cas, l'addition des acides produit la migration vers le pôle négatif et l'addition de l'alcali vers le pôle positif, car elles sont chargées avec l'électricité positive. C'est à ce phénomène de migration qu'on a donné le nom de cataphorese. On a divisé les colloïdes suivant leur charge en deux classes : les colloïdes électro-positifs et les colloïdes électro-négatifs. Presque toutes les substances entrant dans la constitution des corps vivants se transportent vers le pôle positif, car elles sont électro-négatives. Il n'y a que l'hémoglobine qui soit électro-positive.

La structure des sols, des gels et des émulsionsoïdes présente une importance considérable, car elle touche au problème de la structure fondamentale du protoplasma qui a été considéré tour à tour comme ayant une structure granulaire, spongieuse ou fibrillaire. Précisément les premiers auteurs : Berthold, Schwarz, Fischer et Bütschli, qui ont attaqué le problème de l'action des agents fixateurs sur le protoplasma cellulaire, ont vérifié leurs hypothèses sur des solutions de gélatine ou peptone. C'est ainsi que Schwarz, en traitant des solutions de gélatine de peptone ou d'albumine d'œufs par différents agents fixateurs a constaté les mêmes structures granulaire, fibrillaire ou réticulée décrites par différents observateurs dans les cellules soumises à l'action des agents fixateurs. Aussi, il est conduit à nier la présence d'un réseau préformé dans les cellules et il nie également la préexistence des granules d'Altmann. A son tour Berthold constate que si l'on précipite l'albumine d'œuf qui est homogène, on constate une belle structure sous forme de charpente. Il est parti de la théorie granulaire d'Altmann et il s'est demandé si cette structure n'est pas un artifice dû au réactif employé. Cet auteur a fait usage de solutions de

peptone, d'hémoglobine, de globuline, de séroalbuminoïde, etc., etc. ; suivant les fixateurs employés, il observe tantôt une structure granulaire, tantôt une structure réticulée. Il a vu en outre que si l'on emploie un mélange de colloïdes tel que la peptone et la séroalbuminoïde on peut la différencier de par la fixation et la coloration. Mais ce sont surtout les expériences de Bütschli qui sont restées célèbres, à cause des conclusions que l'auteur a voulu en tirer. Tout d'abord, cet auteur commence par constater que l'albumine coagulée et la gélatine de commerce contiennent toutes les apparences visibles dans les cellules qu'on a traitées par les fixateurs. Aussi se demande-t-il si cette constatation n'enlève pas à une structure observée sur les cellules fixées toute valeur comme formation pré-existante. Mais, comme il croit avoir vu de pareilles structures dans le protoplasma vivant, il ne partage pas les opinions de Berthold, Schwarz et Kölliker qui voient dans ces structures tout simplement un effet de la coagulation.

En étendant ses recherches à un grand nombre de gels, Bütschli constate dans ceux-ci un squelette alvéolaire dans les cavités duquel se trouve une substance liquide ; en d'autres mots, les gels sont constitués par des systèmes hétérogènes. La disposition des phases est très caractéristique et elles se touchent par leur surface capillaire. Il est vrai que dans certains cas, comme il en est pour la gélatine, on ne peut pas distinguer une phase solide et une phase liquide, mais Bütschli, en ayant recours à des artifices de technique, s'est efforcé de montrer que la gélatine ne représente pas une masse homogène. Si on dissout un peu de gélatine dans un mélange convenable d'alcool et d'eau et qu'on laisse se refroidir lentement sous le microscope, on voit comment il se sépare de la solution des petites gouttes visqueuses qui se collent entre elles et, à la fin, forment une charpente réticulée qui traverse le reste de la masse fluide. Si l'on prend une solution plus concentrée de gélatine, 10 0/0 et plus, l'aspect change : les parois qui entourent les gouttes sont solides, les cavités ont un contenu liquide et sont d'autant plus grosses que le taux de la gélatine est plus petit. Les formations produisent l'impression d'une structure alvéolaire. Entre la structure réticulée et la structure alvéolaire, il y a toutes les transitions.

Bütschli cherche à vérifier ses études sur la structure alvéolaire du protoplasma en fabriquant des émulsions d'huile, des mousses très fines, obtenues en agitant fortement une solution épaisse de savon avec de la benzine ou du xylol. Dans ces mousses, la masse fondamentale est de la benzine ou du xylol, et cette masse fondamentale est parcourue par d'innombrables alvéoles polyédriques dont la paroi est formée par la solution du savon ; les mousses, quoique très durables, présentent des inconvénients, en particulier celui de ne pouvoir être étudiées que dans la benzine ou le xylol.

Une meilleure mousse est celle obtenue de la façon suivante : on pulvérise du sucre et du sel de cuisine aussi fin que possible, on y ajoute de l'huile d'olive vieillie ou épaissie par l'action de *Ko Co'* humide et un séjour d'une dizaine de jours à l'étuve à 54° C. On mélange intimement ces substances, et on obtient une bouillie bien homogène. Puis on prend une toute petite goutte que l'on fait tomber sur le couvre-objet et on renverse sur le porte-objet, après avoir eu la précaution de garnir les quatre coins du couvre-objet de cire ou de paraffine, afin d'éviter l'écrasement de la gouttelette.

On obtient ainsi, au microscope, une mousse très semblable à une structure protoplasmique, formée de nombreuses alvéoles très petites, présentant chacune une paroi d'huile et un contenu aqueux.

Si dans cette masse on remplace l'eau par la glycérine, la préparation est moins opaque et peut être étudiée plus facilement. A la superficie, comme dans le protoplasma, il y a une membrane périphérique bien nette, formée d'un seul rang d'alvéoles et finement striée ordinairement.

Dans une émulsion semblable se produisent des mouvements actifs qui peuvent persister plusieurs jours et rappellent ceux d'un *Amoeba limax* ou d'un *Polomyxa*.

Après avoir émis son opinion si ingénieuse sur la structure des gels vérifiée par ses expériences, Bütschli a essayé d'expliquer les propriétés des gels et du cytoplasma à l'aide de sa théorie. C'est ainsi que d'après lui différentes propriétés physiques telles que les changements de forme, l'élasticité, le gonflement, les gels, puis la plasticité de la cellule, les mouvements amoéboïdes et d'autres propriétés importantes seraient en rapport avec cette structure alvéolaire. S'il est vrai que la théorie a été admise en partie ou totalement par des auteurs très compétents tels que Gurvitsch, Bechhold, Gaidukow, Liesegang, d'autres auteurs non moins compétents ont émis des doutes sur sa véracité et parmi ceux-ci nous devons citer en première ligne Hardy, A. Mayer, Botazzi, etc. Hardy a fait des expériences très étendues et très ingénieuses pour montrer le peu de fondement de la théorie de Bütschli. Il a étudié la formation de structure à l'aide du microscope dans une solution colloïdale. Il s'est servi d'un fil mince de soie trempé dans une solution de chlorure de calcium à 2 0/0 déposé sur un porte-objet qu'il a couvert avec une lamelle. Puis il a fait introduire, grâce à la capillarité entre la lame et la lamelle, une goutte diluée d'albumine. Là où la solution d'albumine est venue en contact avec le calcium, il se produit un hydrogel, tandis qu'au commencement tout le liquide, également celui qui se trouve au voisinage du fil de soie, ne contient pas de particules visibles, il se forme tout près du fil des images qui, examinées avec un grossissement de 500, sont formées de

petites granulations. Celles-ci augmentent de volume, qui a été de 0.75 jusqu'à 1 μ . Pendant cette agrégation, les granulations s'arrangent pour constituer un réseau ouvert avec des mailles polygonales qui dépassent 6 μ , mais cet état n'est pas permanent, le réseau se rétracte, les mailles deviennent plus petites pendant que les granulations deviennent de plus en plus denses. A la fin, on ne peut plus les distinguer, elles constituent un réticule qui présente des épaisissements aux points de leur intersection. On obtient une image analogue lorsqu'à la place du calcium on emploie les moyens de fixation habituels, acide osmique, formaline, chaleur, etc. Il apparaît dans ces conditions un réseau dont l'aspect dépend tout d'abord du moyen de fixation. C'est ainsi qu'il a obtenu, en utilisant une solution d'albumine de 13 0/0, que les vapeurs d'acide osmique montrent un réseau dont le diamètre des mailles est de 0.5-0.7 μ .

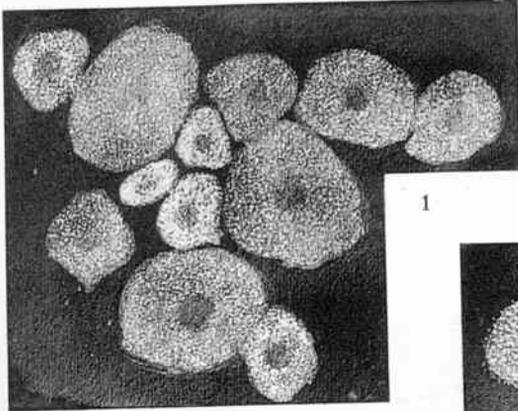
Avec l'emploi de vapeurs d'eau, le diamètre des mailles est de 1 μ . ; avec le bichromate de potasse, de 1.3 μ . ; avec le sublimé (solution saturée à 0.6) (NaCl), de 1.7 μ .

En seconde ligne, la grosseur des mailles dépend de la concentration de l'albumine, toutes les conditions étant d'ailleurs les mêmes. Enfin la nature du colloïde n'est pas indifférente. En effet, si à la place de l'albumine on emploie la gélatine coagulée par le sublimé, on ne voit pas de réseau ouvert comme par l'albumine, mais il se forme des mailles fermées. Ceci ressort de l'analyse de l'image microscopique observée dans des sections très fines (1 μ et même moins), lorsqu'on soumet la gélatine à une pression mécanique ou à la force centrifuge lorsqu'il s'agit d'un réseau ouvert, on peut exprimer à l'aide de la centrifugation au liquide ; s'il s'agit au contraire des mailles (structure écumeuse), on ne peut obtenir le même effet dans les mêmes circonstances qu'en faisant usage d'une compression très considérable. Il est à remarquer ensuite que lorsque la concentration du sublimé n'atteint pas 4 0/0, le réseau formé est ouvert ; autrement il est fermé. La gélatine traitée par la formaline se présente toujours sous la forme d'un réseau. Mais toutes ces structures observées dans l'albumine et à la gélatine peuvent être constatées également dans différentes espèces cellulaires et le réseau qu'on y observe est sous la dépendance de la nature et de la concentration des moyens de fixation. Aussi il se présente à l'esprit que les structures protoplasmiques qu'on observe après la fixation sont des produits artificiels et ces considérations d'après Hardy s'appliquent non seulement au réseau qu'on constate dans la cellule, mais dans beaucoup de cas aussi aux granules. Hardy a montré que dans certaines circonstances, comme par exemple lorsque la solution de colloïde est très diluée, il ne se forme pas de réseau, mais il apparaît seulement des agrégats de granulations, ce que l'on constate également après la

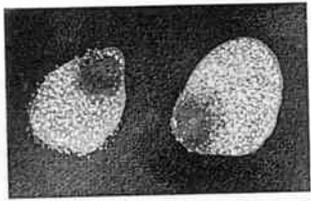
fixation de protoplasma où le réseau n'est visible que par-ci par-là, tandis que dans la majorité des cas on ne voit que des accumulations de granules. Hardy ne veut pas tirer la conclusion que tous les granules obtenus de cette façon peuvent être considérés comme des formes de passage au réseau ; ils sont en partie tout ou moins des produits de la fonction des cellules et non pas sous la dépendance des agents fixateurs. Hardy s'occupe également des structures réticulées qu'on constate après la mort sans l'intervention des agents fixateurs. Il se rapporte aux recherches connues de Langley sur les glandes salivaires. Langley a trouvé que les granulations de sécrétion de ces glandes gonflent tellement après la mort que le protoplasma intergranulaire est réduit à une lamelle très mince ; il résulte de cette manière une formation protoplasmique ayant l'aspect de l'éponge. Ensuite, dans les autres cellules, il apparaît après la mort une structure post-mortelle comparable aux modifications qu'éprouve un hydrosol chaud qui se transforme en hydrogel par refroidissement.

Pauli a nié la structure spongieuse des gels limpides et a montré qu'il s'agit là d'un produit artificiel dû à la coagulation ou à la dessiccation. D'autre part, Pauli a donné au gonflement une autre signification et a montré qu'il s'agit de processus chimiques et en faveur de cette opinion il a fait en collaboration avec ses élèves (Handowsky, Scharr Wagner) de nombreuses expériences. Plusieurs auteurs ont admis que la production de structures spongieuses est secondaire et représente plutôt un phénomène mortel. C'est ainsi que Kleinen a vu que le plasma des cellules de la même espèce, sous l'influence de l'eau oxygénée, offre une structure fibrillaire sous l'influence des acides et des autres poisons, une structure granulaire pouvant simuler une structure réticulée lorsque les granulations sont disposées d'une certaine façon et qu'enfin sous l'influence des matières basiques la structure devient alvéolaire. Les auteurs allemands plus récents tels que Gaidukow, Bechhold sont disposés à admettre la structure alvéolaire des gels et Gaidukow croit avoir constaté une structure réticulée dans les couches minces de colloïdes à l'ultramicroscope. Néanmoins cet auteur affirme que la théorie alvéolaire ne saurait s'appliquer qu'à une partie des recherches de Bütschli.

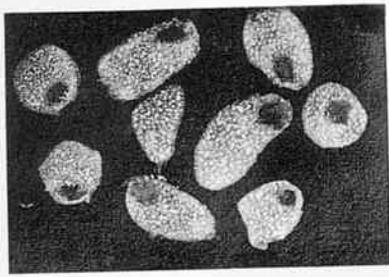
Bechhold pense que les gels sont constitués aussi par un système biphasique. Il est vrai qu'il n'est pas possible de distinguer dans la gélatine même au fort grossissement une phase liquide et une phase solide. A l'aide de certaines manœuvres, on peut montrer qu'il ne s'agit pas là d'une masse homogène ; si on dissout par exemple un peu de gélatine dans de l'eau et de l'alcool et qu'on laisse se refroidir lentement sous le microscope, il se sépare de la solution des petites gouttes visqueuses qui s'accroissent et traversent le reste de la mousse plus ou moins fluide, comme une char-



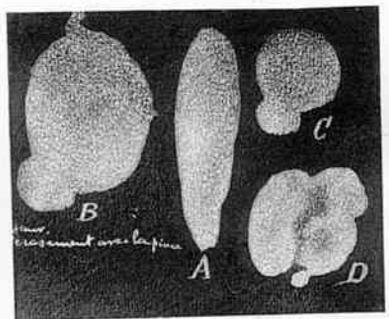
1



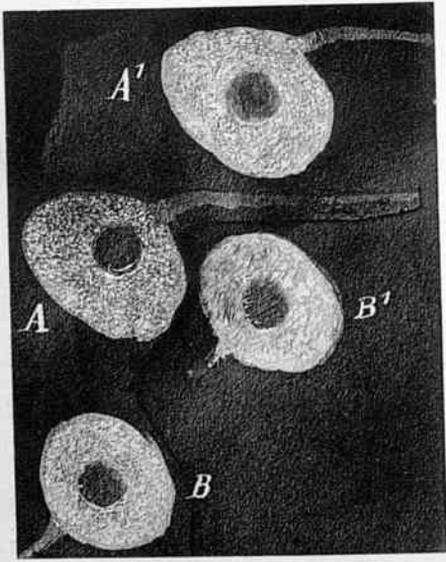
2



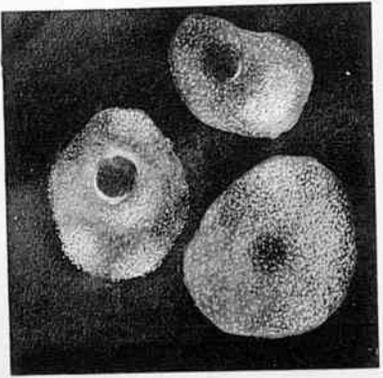
3



4



5



6

BIOCYTONEUROLOGIE PAR L'ULTRAMICROSCOPE

(Marinesco).

penne réticulée. En faisant usage d'une solution de gélatine plus concentrée, 10 0/0 et même davantage, on constate que les parois qui entourent les gouttes deviennent solides, les cavités qui contiennent un fluide sont d'autant plus grosses que la teneur en gélatine est plus petite. La formation donne l'impression d'une structure spongieuse, aussi l'auteur conclut que dans les gels nous avons affaire à un même colloïde pauvre en eau à côté d'un autre qui est riche en eau et pauvre en colloïde.

Le cytoplasma des cellules des ganglions nerveux et sympathiques de tous les mammifères et d'animaux inférieurs contient un nombre plus ou moins considérable de granulations dont le volume et la densité varient avec l'âge et l'espèce de l'animal. Cette constatation peut être faite sur toutes les cellules encore vivantes, soit à l'aide de l'ultramicroscope, soit même à la lumière directe si l'on fait usage de forts grossissements. La préexistence de pareilles granulations ne peut pas subir le moindre doute et cette constatation viendrait à l'appui de la théorie granulaire soutenue par certains auteurs (Pl. XXV, fig. 4). Un fait intéressant sur lequel j'ai attiré l'attention dans mes notes précédentes, c'est d'une part la couleur de ces granulations et la non-existence, dans les cellules vivantes, de grumeaux à formes géométriques connues sous le nom de corpuscules de Nissl. La couleur de ces granulations est en rapport, d'une part, avec leur volume, et d'autre part, avec leur densité et aussi avec leur constitution chimique. Lorsqu'il s'agit de grosses granulations denses, nous constatons que le cytoplasma a une tonalité blanc jaunâtre ou même jaune d'or, tandis que s'il s'agit de granulations fines ou moins denses, nous observons une tonalité brun clair, gris neutre et gris bleu. Les cellules des ganglions sympathiques prélevés sur l'animal vivant et dissociés dans le sérum n'offrent pas cette riche variation de tonalités et de structure ultramicroscopique que nous avons notées pour les cellules des ganglions spinaux. Il y a cependant deux sortes de cellules : des cellules gris blanc, à granulations fines plus ou moins denses, d'autres plus près du blanc d'argent et enfin on trouve parfois des cellules gris jaunâtre. Chez l'homme, en général, il y a un rapport entre le volume des granulations et celui de la cellule. Les grosses cellules ganglionnaires, les cellules radiculaire, les cellules géantes montrent une dispersion très fine, dans les petites et moyennes pyramides, les granulations sont plus grosses, tandis que dans les cellules de Purkinje, elles sont intermédiaires. Les granulations se voient également dans le protoplasma, les prolongements et l'axone dans lequel leur grosseur est d'habitude celle des granulations du cytoplasma. L'axone montre facilement des granulations colloïdales ; le cylindraxe, au contraire, est homogène et offre un vide optique presque complet ; c'est là une différence que je tiens pour importante.

Chez les animaux à sang froid, et j'ai en vue surtout la grenouille, on constate également la présence de granulations plus ou moins fines qui impriment aux cellules nerveuses une luminosité variable avec l'âge et l'espèce cellulaire de l'animal. Chez les petites grenouilles, ce qui domine dans les ganglions spinaux ce sont les cellules plus ou moins diaphanes et à côté d'elles on en rencontre d'autres plus lumineuses. Parfois on en trouve quelques-unes où les granulations sont d'une si grande finesse qu'elles sont presque invisibles. Dans les cellules diaphanes, on peut apercevoir la membrane nucléaire dont le pourtour est lumineux sur une plus ou moins grande partie. Dans les cellules lumineuses, la membrane du noyau est toujours invisible et à la place de celui-ci on voit un vide optique plus ou moins accusé. Au niveau de l'émergence de l'axone, il peut y avoir une diminution dans la luminosité du cytoplasma. Comme pour les mammifères, il y a aussi chez la grenouille un rapport entre la luminosité du cytoplasma et celle de l'axone. Si le cytoplasma est fortement lumineux l'axone l'est aussi et vice-versa ; mais d'habitude la luminosité de l'axone n'est pas si accentuée que celle du cytoplasma. En dehors des granulations lumineuses, on voit dans la cellule des ganglions spinaux de grenouille, des granulations pigmentaires dont la teinte et la disposition sont variables ; elles peuvent être diffusées dans le protoplasma ou bien condensées en amas sur une région plus ou moins considérable de la cellule, tout en affectant des formes variables. Tandis que les granulations pigmentaires examinées à l'aide du condenseur d'Abbé ont une teinte jaune orange, elles se présentent avec des nuances toutes différentes lorsqu'on fait usage du paraboloïde de Zeiss. On peut voir toutes les teintes entre le jaune verdâtre et le cinabre vert en passant par différents tons d'émeraude. Au point de vue de la forme, on peut distinguer des granulations pigmentaires, des bâtonnets ou des filaments, parfois même des gouttelettes colorées seulement sur une partie de leur contour, ce qui les fait paraître semblables à un croissant lunaire. Dans quelques cellules, on voit presque exclusivement des bâtonnets et très peu de granulations de pigment ; les premiers peuvent avoir une constitution granuleuse.

Nous nous expliquons ces variations de nuances par des phénomènes de réflexion produits par l'éclairage latéral. Nous n'avons pas constaté le même polychromisme dans les cellules des ganglions spinaux à la température de 39° prolongée, laquelle n'exerce pas d'action sur le pigment humain. Nous croyons aussi avoir remarqué des formes de transition entre les granulations lumineuses et les granulations pigmentaires, de sorte que ces dernières pourraient être considérées comme des granulations protéiques chargées de substances colorées.

Les granulations colloïdales dont nous avons décrit plus haut les pro-

priétés optiques font partie intégrante de la constitution du cytoplasma nerveux. Elles existent probablement à tous les âges et dans toutes les espèces animales ; j'ai dit probablement, car je n'ai examiné le fœtus humain qu'à partir du quatrième mois et je ne sais pas comment ces granulations se présentent pendant les périodes de la vie embryonnaire. Comme tous les autres composants de la cellule nerveuse, elles subissent des modifications parallèles à l'évolution de la cellule. Dans les cellules ganglionnaires du fœtus humain et chez l'enfant, j'ai constaté qu'elles sont plus volumineuses que chez l'adulte et chez le vieillard et chez e dernier j'ai vu parfois qu'elles sont extrêmement ténues. Nous verrons par la suite les relations qui existent entre ces granulations et la formation de pigment chez l'homme.

Toutes ces constatations nous autorisent à affirmer que les diverses cellules nerveuses offrent une structure ultramicroscopique différente, variable jusqu'à un certain point avec l'espèce cellulaire et qu'on devrait mettre en parallèle avec la structure histologique telle que nous la montre l'emploi des différents réactifs.

Il n'est pas possible de donner une formule précise sur le degré de constance et la viscosité du cytoplasma et du karioplasma des cellules nerveuses, car celles-ci varient avec les différents centres nerveux chez les différents animaux. En effet, même dans les ganglions spinaux de jeunes chiens ou de jeunes chats, nous constatons que la viscosité varie d'une espèce cellulaire à l'autre, ainsi qu'on peut le prouver facilement en traitant ces cellules par l'eau distillée qui diminue leur consistance ; certaines subissent une dissolution rapide de leurs granulations, elles gonflent et disparaissent rapidement par cytolise ; d'autres, dont les granulations s'imbibent plus lentement, résistent pendant longtemps.

Les modifications que détermine la compression des cellules nerveuses peuvent nous fournir quelques données sur la consistance du cytoplasma des cellules des ganglions spinaux. Tout d'abord, nous constatons que le cytoplasma, comme le noyau, jouit d'un certain degré d'élasticité. Une compression légère produit une déformation passagère et la cellule revient à sa forme antérieure. Mais si la compression dure davantage ou qu'on l'exagère, nous constatons des changements de forme qui mettent en évidence le degré de consistance de la cellule et d'autre part sa plasticité.

Nous observons tout d'abord que lorsqu'il s'agit d'une compression plus accusée, la cellule s'allonge, prend une forme plus ou moins ovoïde et que le noyau s'adapte également à cette modification en prenant lui aussi une forme en conséquence. La déformation n'est pas toujours si régulière et varie avec le sens de la compression. Mais une modification très intéressante qui dénote la plasticité de la cellules nerveuse, c'est la tendance à la

lobulation (fig. 4, Pl. XXV). Il apparaît, en effet, à la périphérie de la cellule, comme une espèce d'excroissance se continuant avec le cytoplasma et donnant l'impression d'un petit lobule adhérent ; d'autres fois nous constatons une esquisse de plusieurs lobules, ou bien une espèce de fente dans le cytoplasma. Ces déformations qui rapprochent le cytoplasma d'un gel visqueux nous montrent que la consistance ne peut pas être fluide comme cela a été admis par plusieurs auteurs.

Malgré que nous ayons examiné quelques centaines de ganglions spinaux et sympathiques de chiens et chats nouveau-nés et d'animaux adultes prélevés sur l'animal vivant, et de l'homme, immédiatement après la mort, nous n'avons rencontré que d'une façon tout à fait exceptionnelle l'existence des mouvements browniens dans le cytoplasma de leurs cellules. Or, un des critères les plus importants pour affirmer si, en présence d'un complexe colloïdal, nous avons affaire à un sol ou à un gel, c'est la présence de ces mouvements. Déjà leur absence nous permet de conclure que le complexe colloïdal qui constitue les cellules nerveuses ne peut pas être considéré comme un sol, mais comme un milieu très visqueux ou un gel.

Si on traite les cellules avec des agents qui produisent une dilution du cytoplasma en diminuant par conséquent sa viscosité, nous voyons paraître les mouvements browniens et leur intensité est due dans une certaine mesure à la diminution de cette viscosité. L'eau distillée, l'ammoniaque, etc., produisent l'apparition des mouvements browniens.

Les faits essentiels qui se dégagent de toutes ces observations, c'est que le cytoplasma et le karioplasma des cellules nerveuses ne peuvent pas être comparés à un sol et que la vie ne peut être caractérisée par les mouvements browniens de leurs granulations ainsi que cela a été soutenu par Gaidukow dans son livre intéressant.

Les cellules des ganglions spinaux examinés à la température de la chambre dans le sérum de l'animal ou bien dans la lymphe lorsqu'il s'agit de ganglions de grenouille n'offrent jamais, tout au moins à la température du laboratoire, des mouvements amœboïdes, malgré que nous ayons prolongé l'examen des cellules pendant plusieurs heures. Mais nous avons constaté, exceptionnellement il est vrai, un phénomène de réaction de la cellule vivante, consistant dans la variation du degré de luminosité de la cellule. C'est ainsi que nous avons vu que des cellules diaphanes ou semi-diaphanes devenaient plus mates et par conséquent plus lumineuses. Parfois cette transformation de luminosité s'opérait au bout de quelques minutes, comme on le voit dans la figure 5. Plus rarement une cellule très lumineuse aurait tendance à devenir moins lumineuse sur une partie de son protoplasma (fig. 6, Pl. XXV).

Comme nous venons de le voir, les cellules des ganglions spinaux et sympathiques et des centres nerveux contiennent chez toutes les espèces animales observées jusqu'à présent, des granulations, tantôt extrêmement fines tantôt plus grosses et parfois même grossières. Elles sont toujours isolées et ne constituent pas des agglomérations rappelant plus ou moins la morphologie des corpuscules de Nissl. Mais si nous faisons appel à l'action précipitante de certains acides et de certains sels métalliques coagulants et surtout de certaines matières colorantes, nous pouvons obtenir des images qui non seulement se rapprochent de celles que nous connaissons dans les ganglions fixés et colorés par la méthode de Nissl, mais encore sont complètement identiques. C'est ainsi que l'acide acétique en solution isotonique produit la précipitation des corpuscules de Nissl dans les cellules des ganglions spinaux correspondant à ceux décrits par Lugaro et moi-même dans les types cellulaires du chien. Il est à noter que nous pouvons reconnaître, en tenant compte de la disposition et de la topographie des corpuscules précipités, au moins cinq types parmi lesquels celui où les corpuscules de Nissl sont disposés d'une façon concentrique (fig. 7). Au niveau de l'émergence de l'axone, il n'y a pas précipitation corpusculaire, mais on y reconnaît des granulations fines. Cette zone granuleuse se continue sans ligne de démarcation avec la zone périphérique voisine. A côté des cellules où l'on constate cette précipitation corpusculaire et qui ont un reflet gris jaunâtre à la lumière directe, il y en a d'autres plus petites, plus transparentes et à l'intérieur desquelles on ne voit pas de précipitation manifeste. Par conséquent, la précipitation des granulations colloïdales produite par l'acide acétique est accompagnée d'un changement dans la tonalité de la cellule. Les sels des métaux monovalents et bivalents et ceux des métaux lourds ne produisent pas des images comparables à celles réalisées par l'acide acétique. Les sels de calcium, le sublimé corrosif, surtout ce dernier, produisent l'agglomération des granulations colloïdales et la coagulation du hyaloplasma, mais pas de véritables corpuscules de Nissl. Ceux-ci peuvent être observés lorsqu'on fait usage de sels de métaux bivalents et tétravalents.

Une autre méthode pour obtenir de très belles images de corpuscules de Nissl, c'est de traiter les cellules vivantes ou encore vivantes, ou les cellules fraîches des animaux nouveau-nés, par certaines substances colorantes. C'est ainsi que si on ajoute une goutte de suspension des cellules de ganglions spinaux dans du sérum d'animal à une goutte d'une solution aqueuse, desséchée sur la lame, de bleu de méthylène, de rouge neutre ou bien un mélange de ces deux couleurs, de bleu de toluidine, etc., on obtient une précipitation instantanée et plus saisissante des corpuscules de Nissl que celle obtenue par la fixation. Il y a des matières colorantes

telles que l'éosine, le tripanblau, le tripanrouge, le crésylblau qui ne donnent pas naissance à la formation des corpuscules de Nissl. Cette méthode de coloration dite supravitale produit la mort de la cellule et la précipitation n'a pas lieu si la cellule est encore vivante. En effet, si on pratique dans les ganglions des injections intravitales de rouge neutre et de bleu de méthylène dissous dans le sérum de l'animal, il n'y a pas de précipitations sous forme de corpuscules de Nissl et les granulations colloïdales se teignent nettement en rose, tandis que dans les cellules altérées par le traumatisme, on voit des corpuscules frais, colorés en bleu, comme cela s'observe dans les cellules mortes. De plus, les granulations colloïdales ne se précipitent pas lorsqu'on traite par des matières colorantes ou basiques les cellules des ganglions spinaux s'il y a un certain trouble dans l'équilibre des granulations colloïdales. C'est ainsi par exemple qu'après les sections nerveuses, lorsqu'on traite des cellules de ganglions greffés par le bleu de méthylène ou par le rouge neutre, on ne constate plus la production des corpuscules de Nissl. Le même phénomène a lieu lorsque l'on traite des ganglions en autolyse depuis assez longtemps. Dans ces conditions, il y a lieu de se demander si la précipitation des granulations colloïdales sous forme de corpuscules de Nissl par le traitement des cellules des ganglions avec les agents indiqués plus haut constitue tout simplement un phénomène artificiel créé de toutes pièces par eux ou bien s'il ne préexiste pas un certain arrangement invisible à la lumière directe et à l'éclairage latéral que les réactifs indiqués mettent en évidence. Je serais enclin d'admettre plutôt cette dernière disposition. Quoi qu'il en soit, ces recherches nous permettent d'envisager sous un tout autre aspect la nature et la fonction des éléments chromatophiles.

Nous touchons à une question extrêmement intéressante, à savoir la préexistence de l'appareil neurofibrillaire qu'on ne peut pas mettre en évidence dans la cellule vivante, ni à l'ultramicroscope, ni à la lumière directe même en utilisant les forts grossissements. Aussi quelques auteurs ont révoqué en doute l'existence des neurofibrilles qu'ils considèrent plutôt comme un produit artificiel. C'est ainsi que Pighini considère la neurofibrille comme un phénomène de précipitation spécial au système nerveux et il a pu réaliser, en traitant la substance cérébrale fraîche par le nitrate d'argent et la piridine, des filaments interfibrillaires, lesquels ressemblent par la structure au réticulum nerveux. Mais quelques auteurs italiens ont à leur tour opposé leurs expériences pour démontrer le peu fondé de l'opinion de Pighini. C'est ainsi que Lugaro a mis des morceaux de moelle dans une solution saline isotonique et soumis à une température variant de 55 à 100°. Il les a traités ensuite au moyen des différentes méthodes spéciales pour les neurofibrilles. Il a toujours pu, dans ces

conditions, mettre en évidence l'appareil neurofibrillaire. Lugaro pense avec raison que la coagulation des colloïdes de la cellule aurait dû empêcher l'action précipitante des agents de fixation et qu'il n'est pas vraisemblable que la coagulation déterminée par la chaleur puisse donner naissance aux mêmes phénomènes que les agents fixateurs. A ceci Pighini a répondu qu'il n'est pas démontré que le protoplasma des cellules nerveuses doit nécessairement contenir des colloïdes capables de subir l'action coagulante des fixatifs et de la chaleur. A son tour, un auteur suédois, Möllgard, qui a employé une nouvelle méthode d'investigation consistant dans la fixation du système nerveux à l'aide d'un mélange réfrigérant, n'a pas pu retrouver la structure fibrillaire dans le protoplasma des cellules nerveuses, ni dans leurs prolongements : aussi, bien qu'il ne veuille pas encore nier l'existence de cette fibrillation, il est fort enclin à penser qu'il s'agit là de phénomènes post-mortels. Du reste, depuis longtemps Held a affirmé que la cellule, l'axone et dendrite ne montrent pendant la vie aucune trace de structure et spécialement pas de structure fibrillaire. Dans les pièces fixées, on voit au contraire, aussi bien dans l'axone que dans le protoplasma, une structure alvéolaire qui occupe les interstices des corpuscules de Nissl, Auerbach, dans un travail tout récent, émet des doutes sur l'existence des neurofibrilles qu'il considère comme des formations inconstantes.

Cajal pense que le réticulum neurofibrillaire est constitué par des neurobiones ou des particules ultramicroscopiques réunies entre elles par une substance incolorable et associées en colonies linéaires, soit épaisses (filaments primaires), soit fins et pâles (trabécules secondaires). Les altérations chimiques du neuroplasma et les oscillations de la pression osmotique qui en sont la conséquence ainsi que le froid, l'affinité fonctionnelle et d'autres nombreuses influences provoqueraient des variations dans l'arrangement colonial des neurobiones, lesquels fuiraient parfois les filaments secondaires pour s'accumuler dans les filaments primaires. Cajal croit aussi que les neurobiones s'usent ou subissent des pertes pendant l'activité nerveuse. Parmi les émigrations et les métamorphoses des neurobiones, Cajal insiste surtout sur celles qui sont provoquées par des pressions mécaniques. Cajal expose aussi des faits qui prouvent que les neurobiones sont capables de prolifération et que leur néoformation est réglée par les conditions physico-chimiques. Pour la prolifération des neurobiones, il est nécessaire d'une excitation externe (chaleur, changements chimiques, excitation traumatique).

L'hypothèse ingénieuse de Cajal est en conformité avec la plupart des faits connus et l'existence des neurobiones doit être admise ainsi que nous le verrons par la suite, sans conteste. Elle pose ensuite le

problème de la spécificité de structure colloïdale, car les colloïdes vivants possèdent, en dehors des propriétés propres aux colloïdes organiques ou anorganiques, des propriétés spécifiques qui caractérisent la structure ultramicroscopique de chaque élément. C'est grâce à cette spécificité de la structure colloïdale qu'on peut s'expliquer les propriétés morphologiques et physiologiques des cellules vibratiles, des myofibrilles, des neurofibrilles, des phagocytes, etc.

Du moment que nous ne pouvons pas démontrer sur l'élément vivant intact l'existence de neurofibrilles, nous devons faire appel aux images obtenues soit à l'aide de différents procédés de coloration, soit à l'aide des imprégnations métalliques. Aussi la question qui s'impose dans ces conditions, c'est à savoir si les images ainsi obtenues sont celles des neurofibrilles vivantes. En ce qui concerne les imprégnations métalliques, il n'y a pas le moindre doute que le nitrate d'argent qu'on emploie dans la méthode de Cajal ou celle de Bielschowsky produit une modification dans l'état colloïdal du cytoplasma et par conséquent dans celui des neurofibrilles. Il serait vraiment extraordinaire que l'état physique des neurofibrilles ne changeât pas sous l'influence du nitrate d'argent; par conséquent nous devons admettre comme démontré que l'état physique des neurofibrilles, c'est-à-dire l'existence de neurofibrilles solides dans le vrai sens du mot que nous voyons dans les pièces obtenues par les imprégnations métalliques ne peut être celui des neurofibrilles vivantes. Cela ne veut pas dire que les neurofibrilles de la cellule vivante seraient liquides, mais seulement que leur consistance est différente de celle que nous montrent les préparations et je pense qu'il s'agirait d'un gel fluide qui ne contient pas de granulations ultramicroscopiques et sur lequel les variations de température exercent une influence indiscutable comme le montrent les nombreuses expériences de Cajal et les miennes. Le froid produit une espèce de gélification passagère, réversible par conséquent, tandis que l'élévation de température rend son état visqueux plus fluide. Les imprégnations métalliques sont suivies également d'une gélification des neurofibrilles. Probablement qu'un phénomène analogue se produit avec la méthode de Bethe. En effet, le molybdate d'ammoniaque n'a pas d'action précipitante, mais il serait soluble, d'après Bethe, dans les neurofibrilles et permettrait ainsi indirectement au bleu de toluidine de se fixer sur les neurofibrilles.

De par leur état physique, les neurofibrilles se rapprochent davantage du hyaloplasma que de celui de colloïdes résolubles. Du reste, le fait que les neurofibrilles sont invisibles à l'état vivant dénote qu'elles doivent avoir un index de réflexion très voisin de celui du hyaloplasma.

Il est fort probable que les neurofibrilles sont constituées par un gel

visqueux homogène, transparent, contractant avec le solvant une forte liaison et appartenant à la classe des colloïdes relativement très stables, car ses granulations amicroscopiques se précipitent très difficilement. En effet, malgré que dans la méthode de Cajal nous traitons les pièces avec le nitrate d'argent, les neurofibrilles sont unies et n'offrent pas de granulations. Je ne peux pas admettre par conséquent que les neurofibrilles ne préexistent pas dans la cellule et qu'elles seraient un produit de coagulation. On sait, en effet, que la coagulation de gels fluides comporte certaines phases, à savoir : apparition des granules ultramicroscopiques, arrangement de ces granules en file, arrangement de ces files en réseau. Or, on ne constate pas de pareils phénomènes lorsqu'on traite les cellules nerveuses par des agents coagulants et particulièrement par le nitrate d'argent. Les neurofibrilles sont donc composées par des granules microscopiques qui ne deviennent microscopiques qu'au moment où il y a des altérations vitales profondes, telles que la dégénérescence wallérienne, etc.

Les changements du milieu interne de la cellule retentissent sur l'état colloïdal des neurofibrilles comme sur les autres phases de la cellule. Un exemple très démonstratif de ce genre nous est fourni par les modifications consécutives à la section ou à l'arrachement des nerfs périphériques. Tandis que les granulations colloïdales qui constituent les corpuscules de Nissl ne sont plus en état de s'agglomérer pour leur donner naissance, les neurofibrilles constituant un colloïde plus stable offrent des modifications d'un autre genre. En effet, elles sont plus pâles, légèrement granuleuses, et si le traumatisme est plus violent, nous constatons une désagrégation, une véritable séparation des phases qui constituent les neurofibrilles, celles-ci subissent la désintégration ou même la dégénérescence granuleuse.

En ce qui concerne l'état physique du hyaloplasma ou de la substance intergranulaire, il doit avoir une consistance moindre que celle des neurofibrilles et cette consistance est variable avec l'espèce cellulaire.

L'invisibilité des nucléoles à l'ultramicroscope constitue un problème des plus difficiles. En effet, ce corpuscule est la partie la plus réfringente de la cellule lorsqu'on l'examine dans des cellules fraîches au condenseur d'Abbé, mais il est homogène examiné même à de très forts grossissements. Donc il n'a pas une constitution granulaire. Il est facile de rendre le nucléole visible à l'ultramicroscope, soit en utilisant des agents qui dissolvent la plupart des granulations du cytoplasma (eau distillée, ammoniacque, urée, antipyrine, sulfate de magnésie, etc.), et dans ce cas on voit apparaître à l'intérieur des nucléoles des granulations plus ou moins grosses, lumineuses, en nombre variable ; ou bien lorsqu'on traite les cellules par les agents coagulants. Dans ce dernier cas, on doit constater que le con-

tour des nucléoles devient lumineux, brillant, tandis que la partie centrale est plus ou moins lumineuse ; ou bien tout le nucléole devient lumineux.

Comment interpréter l'apparition des granulations dans le nucléole lorsqu'on vient de le traiter par des agents dissolvants du cytoplasma ? S'agit-il là également d'une action dissolvante de la masse du nucléole qui se résout en petites granulations ou bien au contraire faut-il considérer ces granulations comme l'effet d'une précipitation ? Ce qui militerait en faveur de la seconde hypothèse, c'est que lorsque l'eau par exemple, après avoir produit la précipitation de granulations, si son action se prolonge, il y a redissolution des granulations.

Il est possible que le nucléole contienne une quantité assez considérable d'électrolytes qui maintiennent les substances protéiques en solution. La dilution réalisée par l'eau distillée trouble l'équilibre de ces derniers et les matières albuminoïdes se précipitent.

Certaines matières colorantes, telles que le bleu brillant de Crésyl et surtout la méthode de Ramon y Cajal par le nitrate d'argent, nous montrent également la constitution granulaire du nucléole. Ceci montre encore que le nucléole, quoique homogène à la lumière directe et inactif au paraboloïde, peut se transformer en un colloïde résoluble lorsqu'on vient d'altérer son état colloïdal ; du reste, le nucléole est très sensible à l'action des différents agents nocifs ainsi qu'on peut le démontrer à l'aide des colorations vitales et supravitales tant que la cellule n'est pas morte ou bien profondément altérée, le nucléole reste incolore.



Nous allons maintenant exposer sommairement les résultats de nos expériences sur l'action des différentes substances en solutions isotoniques mises en contact avec les cellules des ganglions spinaux. Nous avons utilisé tout d'abord des solutions d'acides anorganiques et organiques tels que les acides chlorhydrique, phosphorique, acétique, oxalique, etc. Ensuite, nous avons employé des solutions isotoniques, et plus rarement des solutions hypertoniques et hypotoniques de métaux monovalents (sodium, potassium, argent, etc.). Parmi les métaux bivalents, nous avons choisi les sels de calcium, de barium, de magnésium et quelques sels de métaux lourds (mercure, cuivre, zinc). Parfois aussi nous avons fait usage de sels, toujours bivalents, de plomb et de cadmium. Comme sels de métaux trivalents, nous n'avons eu à notre disposition que le sulfate d'aluminium et parmi les métaux tétravalents, nous avons employé le chlorure de nickel, de manganèse et de cobalt. Les cellules nerveuses ont été dissociées dans la solution correspondante. D'autres fois, nous avons gardé pendant un temps variable le ganglion entier dans la solution pour le dissocier ensuite

dans le même liquide. Les résultats ont été différents dans ce cas. Parfois, nous avons eu recours à l'examen des pièces au microscope ordinaire avec condenseur d'Abbé et nous avons comparé aussi les résultats de l'éclairage latéral avec ceux donnés par l'éclairage direct.

Les cellules nerveuses des ganglions spinaux dissociées dans l'acide acétique et examinées immédiatement après présentent des modifications du cytoplasma dont l'aspect est des plus caractéristiques. Presque toutes, de tonalité blanc d'argent, blanc neigeux ou jaunâtre, contiennent des blocs granuleux ou des corpuscules de précipitation dont la forme et la disposition correspondent assez exactement à celles que Lugaro et moi avons décrites à l'état normal dans les pièces fixées par le sublimé ou l'alcool. Dans certaines cellules, on peut même reconnaître la disposition concentrique de ces corpuscules dont quelques-uns sont d'un blanc brillant ou à reflet jaunâtre. Ceux-ci, dont la formation fait tout d'abord son apparition à la périphérie de la cellule, font défaut à l'émergence et au niveau de la colline de l'axone qui est finement granuleux et diaphane.

Le noyau de certaines petites cellules peut être lumineux et granuleux sans qu'on puisse constater sa rétraction, il a un aspect homogène et demi-lumineux dans les cellules d'un volume plus considérable, mais en général il reste inactif. Le contour du nucléole, lumineux, présente certains degrés de luminosité jusqu'à l'état brillant. Les cellules satellites sont très visibles et lumineuses.

Après une heure et demie, il ne s'est pas encore produit de coagulation intranucléaire, mais les corpuscules dont nous avons parlé plus haut sont encore mieux différenciés pendant que le vide optique du noyau est encore bien conservé.

D'autres acides organiques, tels que les acides oxalique et formique, produisent des changements à peu près analogues. Dans l'acide chlorhydrique, le cytoplasma des cellules nerveuses est parsemé de fines granulations lumineuses, très rapprochées, qui ne sont pas comparables à celles produites par l'acide acétique. A côté des cellules lumineuses, on en voit d'autres gris acier dans lesquelles le contraste entre le noyau et le cytoplasma est très accusé. Ce n'est que rarement qu'on peut voir l'agglomération des granulations en corpuscules différenciés, cependant on observe parfois la présence de conglomerats qui simulent les corpuscules de Nissl (fig. 10). Au point de vue de la tonalité, on peut distinguer des cellules blanc jaunâtre, blanc d'argent et gris acier dont quelques-unes contiennent des granulations plus grosses dispersées dans le cytoplasma. A un fort grossissement, on voit à la périphérie de quelques cellules des granulations très nettes constituant une sorte de couronne, parfois ces granulations sont aussi disséminées dans tout le cytoplasma. L'axone,

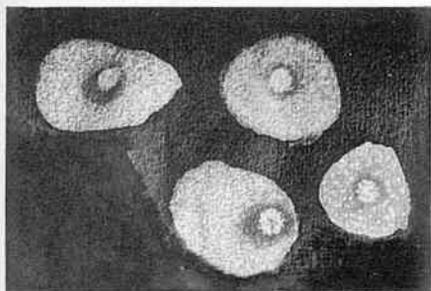
moins lumineux, a un aspect granuleux. Dans l'intérieur du noyau qui présente différents degrés de luminosité, on constate la précipitation des granulations, le noyau se déplace, et la région périnucléaire change d'aspect et de luminosité. Pendant l'examen, on dirait qu'il se produit une rétraction et consécutivement un vide périnucléaire. On remarque parfois la migration passive du noyau de quelques cellules le long des fentes qui se produisent dans le cytoplasma. Ce sont surtout les cellules diaphanes qui présentent cette rétraction de la membrane nucléaire, de sorte que dans ces conditions on distingue deux régions, l'une, celle du noyau qui change de forme, la seconde, une auréole vide entourant le noyau rétracté, que l'on trouve parfois à la périphérie de la cellule : Le nucléole souvent invisible présente quelquefois un contour un peu plus lumineux que le reste du noyau.

L'acétate de plomb augmente la luminosité des cellules dont le cytoplasma contient des granulations très rapprochées. Un certain nombre de cellules contiennent des granulations disséminées, plus denses qu'à l'état normal, mais visibles, d'autres, une différenciation ou plutôt une tendance à l'agglomération de granulations en corpuscules ; ceux-ci ne sont jamais bien évidents. On peut également observer différentes tonalités. L'axone granuleux présente un degré de luminosité plus accusé que dans l'acide acétique. Le noyau est bien conservé dans sa forme, demi-luminosité sans coagulation intranucléaire malgré que l'intérieur ne présente plus le vide optique connu.

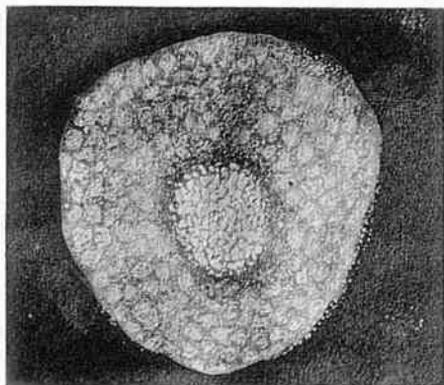
Le nucléole se fait remarquer dans un certain nombre de cellules par la luminosité de son contour et parfois de son contenu. Par conséquent, ces modifications constituent un intermédiaire entre celles déterminées par l'acide acétique et celles de l'acide chlorhydrique ; elles diffèrent des premières parce que le nucléole est plus visible et des secondes parce qu'elles ne produisent pas cette rétraction considérable du noyau.

Les phénomènes de précipitation des granulations colloïdales que nous avons constatés dans le cytoplasma après le traitement par les différents acides de nature organique ou anorganique sont faciles à expliquer. En effet, dans tous ces acides, c'est l'ion H qui joue le rôle essentiel et comme les colloïdes vivants sont électro-négatifs, alors leur charge est neutralisée, d'où la précipitation. Il est plus difficile peut-être d'expliquer les phénomènes de précipitation à l'intérieur du noyau. En effet, la chromatine a des propriétés acidophiles, c'est-à-dire qu'elle serait chargée positivement. Mais alors comment expliquer sa précipitation par différents acides parmi lesquels par exemple l'acide acétique.

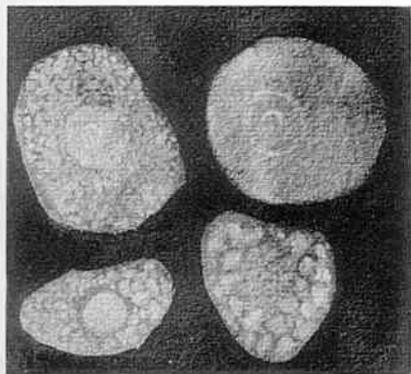
En ce qui concerne l'action précipitante, les acides anorganiques ont une action plus forte que les acides organiques et parmi ces derniers l'a-



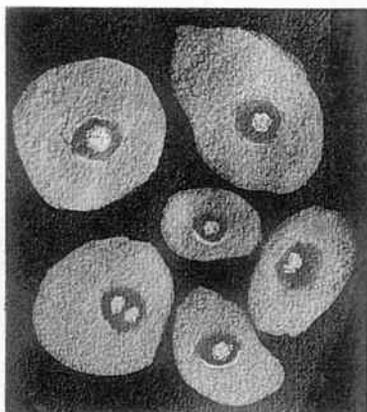
9



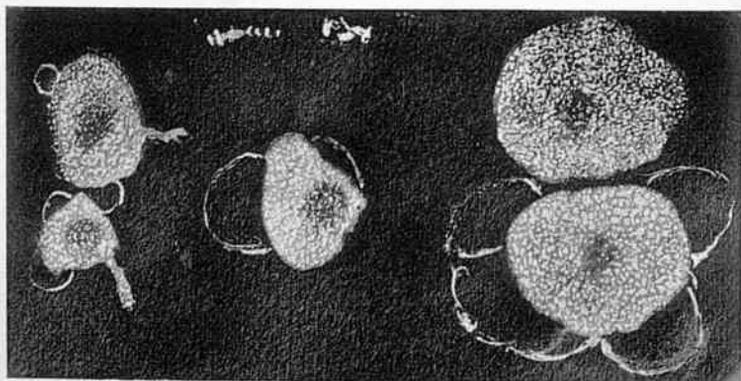
10



11



12



13

BIOCYTONEUROLOGIE PAR L'ULTRAMICROSCOPE
(Marinesco).

cide acétique a une action plus forte que celle de l'acide oxalique, etc. Pour voir les différences qui existent entre un acide organique et un acide anorganique, on n'a qu'à citer l'action de l'acide chlorhydrique qui produit des précipitations beaucoup plus intenses, non seulement du côté du cytoplasma, mais aussi dans le noyau, qu'il rétracte. Il ne faut pas oublier d'autre part que l'acide chlorhydrique subit la dissociation électrique. Comme exemple de sels de métaux bivalents, nous allons décrire les modifications produites par le chlorure de calcium. Tout d'abord, nous constatons immédiatement que la luminosité de la plupart des cellules a augmenté, qu'elles sont d'un blanc brillant et quelques-unes ont un reflet jaunâtre, pendant que d'autres, en nombre plus restreint, ont un reflet bleuté. Le vide optique a disparu et à sa place on voit une luminosité intense, le contour du noyau est brillant et à son intérieur on voit une agglomération de granulations qui ne va pas toujours jusqu'à la face interne de la membrane nucléaire. Les granulations précipitées à l'intérieur du noyau sont de grandeur différente et en faisant usage du condenseur d'Abbé et de l'immersion, on devine plutôt qu'on ne le voit une sorte de réseau nucléaire à l'intérieur duquel se trouvent les granulations mentionnées. Dans le cytoplasma, il y a également précipitation des granulations et rarement on peut assister à la formation de précipitations comparables aux corpuscules de Nissl. L'eau de fontaine de l'hôpital Pantélimon a une action très semblable à celle du chlorure de calcium, mais la coagulation à l'intérieur du cytoplasma et du noyau est moins accusée. En effet, à l'intérieur du noyau, on voit des granulations fines, mais la masse précipitée n'est pas coagulée, mais rétractée autour du nucléole, au point de laisser entre elle et la face interne de la membrane nucléaire une région vide. La précipitation due au sulfate de magnésium est moins accusée que celle due au chlorure de calcium. Le sulfate de zinc et le sulfate de cuivre ont une action précipitante des granulations colloïdales plus intensives et donnent naissance à la formation de grumeaux (fig. 41, Pl. XXVI). Le sulfate d'aluminium, métal trivalent, produit les modifications suivantes : luminosité fortement accusée du cytoplasma, karyoplasma, rétraction de ce dernier dans quelques cellules, rétraction du corps cellulaire aux contours périphériques lumineux, formation d'agglomération des granulations dans le cytoplasma simulant les corpuscules de Nissl. La tonalité des cellules est blanc brillant et quelques-unes sont gris bleuté.

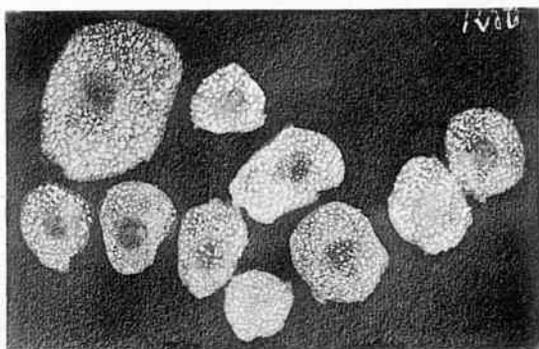
L'alcool absolu, agent fixateur de premier ordre, a été fréquemment employé pour la fixation des centres nerveux. Il produit des modifications profondes de l'état colloïdal de la cellule nerveuse. Les cellules sont évidemment rétractées, leur périphérie est d'un blanc brillant, les tonalités du cytoplasma si variées ont disparu, elles sont remplacées par une tonalité

gris acier. Le noyau est lumineux et contraste par sa luminosité avec la tonalité de la cellule. La précipitation intranucléaire varie avec l'espèce cellulaire. Si on dilue l'alcool au 1/3 et au 1/6, nous constatons une dégradation de la coagulation et même dans l'alcool au 1/6 on commence à distinguer les granulations. Un autre phénomène important, c'est que le corps cellulaire n'est plus rétracté, la cellule est arrondie. Fait encore plus important, c'est que dans les solutions faibles d'alcool, le nucléole est non seulement visible, mais encore granuleux (fig. 12, Pl. XXVI).

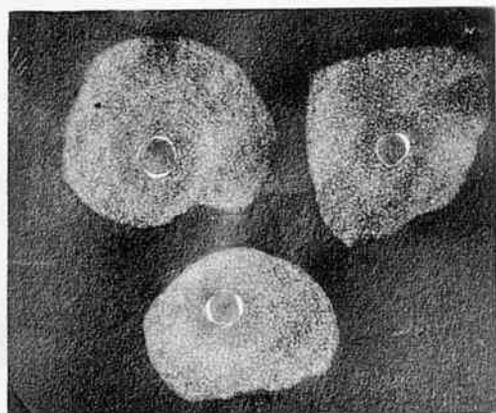
Il est depuis longtemps connu que les électrolytes précipitent, dans certaines conditions, les granulations colloïdales. Le sérum, dit physiologique, conserve assez bien pendant quelque temps la structure ultramicroscopique des cellules nerveuses. Mais si nous faisons usage d'une solution hypertonique de chlorure de soude, nous constatons certaines modifications qui peuvent s'accuser si l'on emploie des solutions plus fortes. C'est alors qu'on voit que la luminosité des cellules, particulièrement des cellules gris blanc, augmente, que les granulations colloïdales se sont rapprochées, que parfois même elles ont augmenté de volume. Lorsque la luminosité est plus augmentée, le vide optique du noyau est légèrement atténué. En prolongeant l'examen, les ganglions ou les cellules conservés dans le sérum hypertonique montrent une espèce de rétraction du corps cellulaire et à la périphérie des cellules des boules en nombre et de grandeur variables. Je crois avoir observé la production de ces boules-là surtout où le liquide de la préparation s'est évaporé (fig. 13, Pl. XXVI).

Si l'on traite le ganglion conservé dans le sérum hypertonique par l'eau distillée, on voit que les cellules dissociées dans ce dernier liquide offrent une luminosité plus grande qu'à l'état normal et que leur cytoplasma est parsemé de particules de volume inégal, mais en tout cas supérieur à celui des cellules du ganglion conservé et dissocié dans le sérum hypertonique. Il se produit évidemment une précipitation des petites granulations pour en former d'autres plus grosses (fig. 14, Pl. XXVII). Peu de cellules ont conservé leur luminosité normale, mais leur tonalité est restée la même.

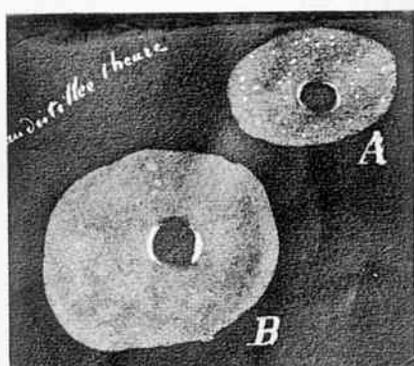
Avant de passer à l'action des alcalis sur le cytoplasma du neurone, je crois utile de rapporter ici l'influence qu'exercent l'eau distillée et quelques matières non électrolytes telles que l'urée, l'antipyrine et la glycérine sur la cellule nerveuse. Dès le commencement, il faut établir que l'action exercée par ces différents corps est sous la dépendance de l'état où se trouve la cellule nerveuse en expérience, de l'âge et de l'espèce de l'animal. Aussi, faut-il se mettre rigoureusement dans les mêmes conditions, car parfois des influences minimales peuvent apporter une perturbation dans les résultats de ces expériences. Ici, les ganglions extraits de l'animal



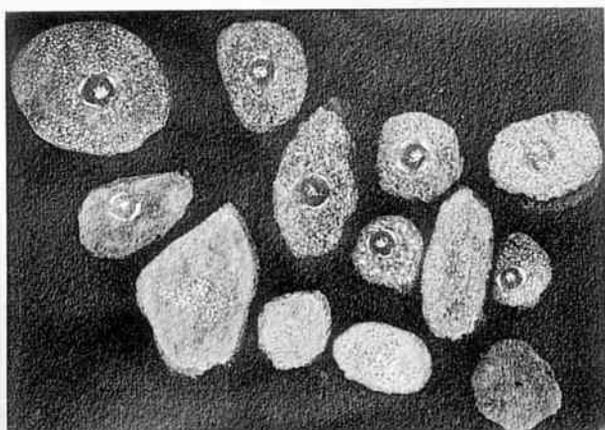
14



15



16



17

BIOCYTONEUROLOGIE PAR L'ULTRAMICROSCOPE

(Marinesco)

vivant ont été gardés peu de temps dans le sérum propre, dissociés dans le sérum et examinés immédiatement. Les changements produits par l'eau distillée sont très apparents et très rapides. Nous constatons que la plupart des cellules ont augmenté de volume et qu'elles sont tuméfiées (fig. 15). Consécutivement il se produit une diminution de la luminosité des cellules qui changent de tonalité et cette diminution est inversement proportionnelle avec la résistance des cellules à la pénétration de l'eau distillée, car il y a des cellules hydrophiles dans lesquelles l'eau pénètre très facilement et des cellules hydrophobes qui résistent pendant quelque temps à cette pénétration et gardent pendant ce temps leur tonalité respective. A la première catégorie de cellules, en dehors du gonflement considérable, nous trouvons encore des phénomènes caractéristiques parmi lesquels nous devons citer en première ligne la production d'un vide nucléaire plus ou moins large et l'apparition d'arcs lumineux (fig. 15, Pl. XXVII) même brillants, en nombre de 2 à 6 (fig. 16), qui rendent la membrane nucléaire très apparente. Puis quelques cellules offrent des lésions encore plus avancées. C'est ainsi que le vide nucléaire dont nous avons parlé et qui résulte d'une dilution de cytoplasma peut aboutir à une véritable cytolysé périnucléaire, puis il se produit une fonte du cytoplasma qui donne naissance à une espèce de canal communiquant avec le vide périnucléaire et à travers lequel le noyau se fraie un chemin pour se mettre entièrement en liberté. La résistance opposée par la membrane du noyau qui nage dans l'eau distillée est considérable. Dans les cellules où la lésion est moins avancée, on peut voir une cytolysé périphérique, ou bien une cytolysé périnucléaire ou bien encore les deux à la fois. Enfin, lorsqu'il s'agit d'une dilution diffuse du cytoplasma, on voit une raréfaction des granulations colloïdales qui finiront par disparaître. Avant de laisser les changements dus à l'eau distillée, je dois insister sur deux autres phénomènes d'ordre général. C'est, d'une part, l'apparition des mouvements browniens et de l'autre les changements de tonalité des cellules envahies par l'eau distillée. En effet, progressivement avec la dilution du cytoplasma, on observe dans la région cytolysée et périphérique des granulations animées de mouvements browniens; mais pour que ces mouvements se produisent, il faut un certain degré de dilution. Au fur et à mesure que la dilution de cytoplasma fait des progrès, la luminosité de la cellule diminue et la tonalité change. Les cellules blanc d'argent, les cellules gris blanc prennent une teinte grisâtre ou plombée.

Lorsqu'au lieu d'examiner les cellules immédiatement, on garde le ganglion dans l'eau distillée pendant un quart d'heure à une heure, on constate deux particularités curieuses. C'est à savoir : 1° l'apparition d'un nucléole lumineux dont le degré de luminosité est en rapport avec celui

du cytoplasma, le nucléole évidemment composé par des granulations, est plus lumineux dans les cellules également plus lumineuses ; 2° la tuméfaction des cellules n'est pas si considérable comme celle que nous avons constaté dans les cellules immédiatement dissociées. Aussi les différences de tonalités qui existent à l'état normal ne sont-elles pas si effacées dans le ganglion gardé dans l'eau pendant une heure et les lésions y sont moins avancées (fig. 17). C'est là un phénomène qui est difficile à expliquer, car on devrait s'attendre à ce que les cellules du ganglion ayant séjourné plus longtemps dans l'eau distillée fussent au contraire plus altérées.

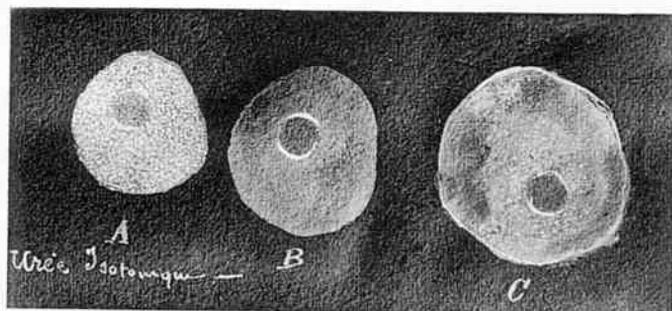
L'urée et l'antipyrine déterminent des lésions fort analogues à celles réalisées par l'eau distillée, mais au point de vue de leur intensité, on pourrait admettre la dégradation suivante : antipyrine, urée *H 20*.

Sans entrer dans la discussion plus ample des modifications produites par l'urée et l'antipyrine, nous dirons seulement que ces substances produisent tout d'abord une dissolution très rapide au centre de certaines cellules grises et qui à mesure qu'elle avance est suivie de la dislocation de plus en plus accusée du noyau qui peut être chassé de la cellule comme par une force intérieure. Nous le voyons nager alors dans le liquide ambiant après une ou plusieurs minutes. Le contour de certaines cellules est échancré, irrégulier et dans quelques-unes on remarque que certaines granulations très lumineuses persistent et sont animées de mouvements browniens. Il y a des cellules résistantes dans lesquelles le noyau n'est pas disloqué, ce sont des cellules plus ou moins résistantes analogues aux cellules hydrophobes que nous avons décrites plus haut (fig. 18, Pl. XXVIII).

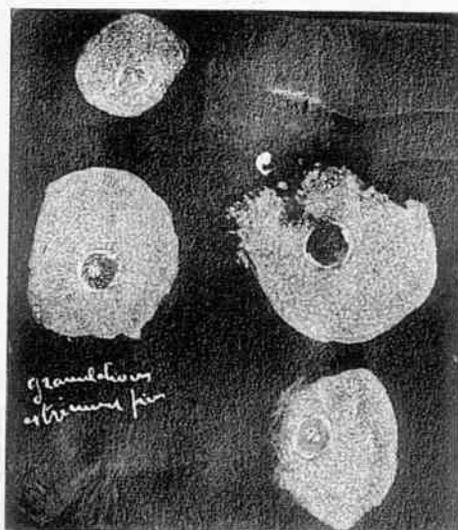
On peut ralentir et diminuer l'action des substances dissolvantes si au lieu d'employer des solutions isotoniques, on fait usage de solutions hypertoniques en utilisant comme véhicule de dissolution de la substance active non pas l'eau distillée, mais le sérum physiologique. C'est ainsi par exemple qu'en employant une solution d'ammoniaque à 1/200 dans du sérum physiologique, on voit, en dehors des cellules en cytolyse périnuclaire et périphérique, des cellules blanc jaune qui sont devenues beaucoup plus résistantes (fig. 19, Pl. XXVIII).

Il est incontestable que dans l'action des substances alcalines nous devons distinguer trois catégories de faits : Tout d'abord, c'est la classe des substances détruisant l'édifice morphologique de la cellule d'une façon extrêmement rapide dans l'ordre suivant : $KOH > NaOH > AzH$.

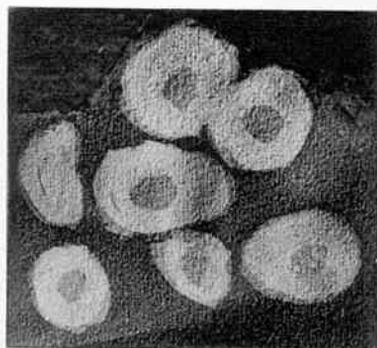
L'action est brutale et plus ou moins instantanée. Aussi, pour l'hydrate de potassium en solution isotonique, je n'ai pas pu me faire une opinion sur l'état des cellules à cause de la rapidité de la cytolysé réalisée par cette substance. En ce qui concerne l'hydrate de soude (fig. 20) et l'ammoniaque, j'ai pu étudier les altérations profondes imprimées aux cellu-



18



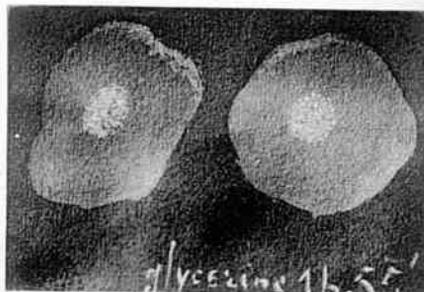
19



20



21



22

BIOCYTONEUROLOGIE PAR L'ULTRAMICROSCOPE
(Marinesco).

les nerveuses et qui consistent en une cytolysse rapide, par suite de l'action dissolvante des matières protéiques et des lipoides. On peut ralentir l'action dissolvante de tous les alcalis en général, non pas en utilisant une solution isotonique, mais une solution hypertonique. C'est ainsi par exemple qu'un ganglion conservé dans l'ammoniaque pendant 12 minutes ne montre que des cellules d'un gris nuageux sans granulations lumineuses. Si on examine les cellules immédiatement dans la solution isotonique, on peut alors suivre les différentes étapes de la cytolysse ; par suite de la fonte des granulations d'un grand nombre de cellules, celles-ci prennent une coloration gris de plomb et dans certaines d'entre elles on aperçoit disséminées des granulations lumineuses. Par suite du vide produit autour du noyau, celui-ci se disloque et est mis immédiatement en liberté après la dislocation du cytoplasma. On ne voit pas de nucléole, mais des arcs lumineux symétriques sur la membrane du noyau. L'axone des cellules qui persistent est gonflé et légèrement granuleux. Un grand nombre de cellules se détruisent et le noyau est mis en liberté, cependant il en reste quelques-unes réduites en une espèce d'ombre à cause de leur diaphanéité et si leur noyau n'était pas visible, on ne saurait pas si l'on a devant soi des cellules nerveuses. Si l'on fait usage d'une solution salée d'ammoniaque, par conséquent d'une solution hypertonique, on voit que la membrane des cellules consistantes augmente et dans l'intérieur de celle-ci on aperçoit des granulations lumineuses. Par contre la granulosité du nucléole est très apparente, le contour du noyau est exagéré, parfois il offre deux arcs lumineux symétriques qui contrastent avec l'état diaphane de la plupart des cellules.

- L'action produite par l'hydrate de barium est beaucoup moins violente, il n'y a pas de dissolution et de la cytolysse totale de la cellule, l'action de la substance nocive se borne plus particulièrement à la périphérie de la cellule nerveuse, il n'y a pas de vide périnucléaire. La membrane du noyau n'offre pas les arcs bien connus et le nucléole reste invisible. La luminosité des cellules a diminué d'une façon considérable ; elles ont une nuance gris fer et leurs granulations sont plus ou moins fines.

Il y a cependant des cellules avec des granulations plus grosses et plus lumineuses. A l'intérieur du noyau on peut voir parfois un nucléole granuleux.

L'iodure de sodium et de potassium produit des phénomènes plus ou moins semblables, mais en tout cas beaucoup moins accusés que ceux réalisés par la potasse et la soude caustiques, par le carbonate de soude, etc.

Nous voyons que la dissolution périnucléaire est beaucoup moins intense, que le noyau ne se déplace pas, que la membrane nucléaire reste inactive pendant quelque temps et qu'il n'apparaît pas des arcs lumineux sur

le contour de la membrane, mais seulement deux points lumineux qui peuvent se transformer par la suite en arcs symétriques lumineux. Parfois le nucléole est apparent et granuleux, mais les modifications principales ont lieu dans le cytoplasma. Tout d'abord il y a la luminosité générale des cellules ; ensuite, il y a l'apparition d'une cytolysse périphérique et des mouvements browniens dans quelques cellules au niveau de la cytolysse. Le contour de la cellule est déchiré ou festonné. L'axone peut être gonflé et ses contours irréguliers. A une phase plus avancée, certaines cellules se résolvent en une masse diffluente granuleuse.

Enfin pour finir avec les substances alcalines je dirai quelques mots de l'action du bicarbonate de soude et du chlorate de potassium. L'action du bicarbonate de soude ne diffère pas beaucoup de celle du carbonate de soude : On observe de la cytolysse périnucléaire, apparition d'arcs lumineux du côté de la membrane, cytolysse périphérique et mouvements browniens. La cytolysse peut être partielle, une région de la cellule devient plus diaphane (fig. 21, Pl. XXVIII). La périphérie de certaines cellules plus ou moins altérées est finement déchirée. Le noyau est vide et sans nucléole, l'axone à son tour est envahi par l'axolyse. Une particularité que j'ai signalée ici, c'est qu'il peut y avoir une cytolysse à la périphérie de la cellule, mais avec conservation du contour du cytoplasma, on dirait que la cytolysse intéresse la membrane (?) de la cellule et les couches les plus externes du cytoplasma.

Le chlorate de potasse produit la dissolution du cytoplasma aussi bien autour du noyau qu'à la périphérie, mais cette dissolution est suivie de cytolysse moins intense que dans les cas précédents et d'autre part nous constatons ici que le nucléole offre un contour brillant et quelques granulations.

La glycérine, de par son action sur la cellule nerveuse, occupe une place tout à fait à part dans le cadre des dissolvants des granulations du cytoplasma. En effet, elle exerce une action lente et progressive sur ces granulations, ce qui s'explique bien par la viscosité de cette substance. Suivant le mode de diffusion de la glycérine, on a des images très variables de l'aspect du protoplasma. En effet la cellule perd sa luminosité et prend un aspect diaphane soit au niveau de la périphérie, soit sur une autre région ou bien encore sur une moitié de la cellule et enfin on voit dans celle-ci des parties lumineuses et des parties transparentes ou diaphanes ; de sorte qu'elle a un aspect tacheté. Cependant, la dissolution des granulations n'est jamais suivie de mouvements browniens ou de cytolysse. Lorsqu'il y a eu fonte de toutes les granulations, les cellules prennent un aspect grisâtre, d'autres sont absolument diaphanes (fig. 22) ; dans les premières on peut distinguer encore quelques granulations fines qui font

défaut dans les dernières, celles-ci peuvent montrer en plus un noyau lumineux dû à la présence de granulations et le contraste entre le noyau lumineux et le cytoplasma est d'autant plus frappant que ce dernier est plus diaphane. Dans certaines cellules à noyau vide, le nucléole est granuleux. Les mêmes modifications des granulations ont lieu également dans l'axone.

Nous avons voulu nous convaincre si les modifications si caractéristiques dues à la glycérine sont ou non réversibles. Voici quelle a été notre manière de procéder : 1° Pièce conservée tout d'abord dans la glycérine et traitée ensuite par le chlorure de calcium. Toutes les cellules contiennent des granulations, mais ce qui attire surtout notre attention, c'est le précipité lumineux qui a lieu dans le noyau autour du nucléole. La masse précipitée affecte des formes variables selon le degré de rétraction qu'elle subit. On dirait que la contraction s'accuse de plus en plus et forme un conglomérat lumineux autour du nucléole dont le contour est brillant. La masse précipitée est tout d'abord ronde et ensuite ovoïde et plus tard ellipsoïde. A mesure que la rétraction progresse, la zone vide qui se forme entre la face interne du noyau et la masse rétractée devient plus large.

En ce qui concerne l'aspect du cytoplasma, on distingue non seulement de nombreuses granulations lumineuses, mais la luminosité des cellules est généralement accrue et nous pouvons rapprocher l'aspect de leur cytoplasma de celui que nous avons décrit dans celles traitées tout simplement par le chlorure de calcium. Mais en dehors de ces cellules fortement lumineuses, il en existe encore un certain nombre dont l'aspect est gris acier ou gris bleuté. Enfin à la périphérie de quelques cellules on aperçoit un contour lumineux. Comme on le voit, les modifications que la glycérine pure imprime à la cellule nerveuse ne sont pas définitives, mais en grande partie réversibles lorsqu'on traite ensuite les mêmes cellules par le chlorure de calcium en solution isotonique. Le vice-versa est aussi vrai : à savoir les modifications des cellules traitées tout d'abord par le chlorure de calcium sont réversibles si ces mêmes cellules sont ensuite traitées par la glycérine. En effet, après avoir traité un ganglion spinal par le chlorure de calcium pendant 25 minutes et dans la glycérine 15 minutes, on dissocie les cellules dans cette dernière substance, on constate en général que les cellules sont revenues à leur état antérieur.



Comment on le voit, ces recherches posent de nouveaux problèmes dont quelques-uns sont susceptibles d'être résolus et ouvrent une nouvelle voie d'investigation pleine de promesses. Nous avons rencontré des

phénomènes que les vieilles méthodes ne pouvaient pas même permettre de supposer car les méthodes de fixation produisent des changements essentiels de cet élément que nous avons étudiés, c'est-à-dire les granulations colloïdales. Ces granulations sont très sensibles aux changements de milieu de la cellule et c'est grâce à cette sensibilité que les granulations subissent des modifications très variables suivant les propriétés physico-chimiques employées, suivant l'espèce cellulaire et l'âge de l'animal. La composition chimique des granulations colloïdales et les rapports qu'elles affectent avec le solvant nous expliquent les aspects multiples ultra-microscopiques et leur mode de réaction. Ces granulations jouent donc un rôle essentiel dans les phénomènes de la vie cellulaire et quelques-uns de leurs changements sont réversibles, tandis que d'autres, comme ceux qu'on observe dans la coagulation de la cellule sont permanents, irréversibles. Toujours ces études nous ont permis de mieux comprendre l'état physique de la cellule nerveuse et nous avons vu que le complexus colloïdal qui la compose se comporte comme un gel en quelque sorte fluide, ou bien comme fluide extrêmement visqueux. Toutes les modifications des cellules nerveuses réalisées par tous leurs éléments constitutifs et notamment par les granulations colloïdales : gonflement, dissolution, rétraction, précipitation, coagulation, adsorption, modifications de la tension de surface ; que l'on rencontre dans les différents processus dits vitaux ne sont que des phénomènes physico-chimiques qui apparaissent chez tous les colloïdes. Grâce encore à cette étude nous avons pu nous rendre compte de l'état physique du noyau et des neurofibrilles et nous avons pu donner une explication rationnelle des éléments chromatophiles.

LÉGENDE DES PLANCHES

Planche XXV

FIG. 1. — Cellules normales d'un ganglion sacré de petit chien. Comme on le voit, la figure montre quatre sortes de cellules de volume différent : grosses, moyennes, petites et intermédiaires entre ces dernières et les moyennes. A remarquer que la luminosité et le volume des granulations augmentent en même temps que la cellule devient plus petite. Le contenu du noyau est invisible et le nucléole inactif.

FIG. 2. — Deux cellules du ganglion sympathique d'un petit chien, examiné dans le sérum animal à l'obj. n° 6. Les granulations paraissent assez grosses précisément à cause de l'objectif employé.

FIG. 3. — Ganglion ciliaire du chien.

FIG. 4. — Quatre cellules d'un ganglion de chien nouveau-né comprimé à l'aide d'une pince.

A. Cellule allongée.

B. C. Cellules présentant à leur partie inférieure une excroissance ou globule adhérent.

D. Cellule fendue partiellement en deux parties, ce qui lui donne un aspect tout particulier.

FIG. 5. — Quatre cellules provenant d'un ganglion de petit chien examinées dans le sérum du même animal. Les modifications de luminosité se sont produites devant nos yeux.

A. Cellule avec des granulations de luminosité et volume moyen et oxone presque diaphane.

A¹. La même cellule dont la luminosité a changé pendant notre examen. Les granulations sont devenues plus lumineuses et plus volumineuses.

B. Cellule à luminosité assez forte possédant 94 granulations de volume assez considérable.

B¹. La même cellule qui commence à subir une modification partielle de sa luminosité. On voit sur le segment gauche une diminution de la luminosité et du volume des granulations.

FIG. 6. — Cellules d'un ganglion dorsal de petit chien offrant des modifications très caractéristiques des granulations colloïdales. On voit en effet des taches lumineuses de grandeur et de topographie variables. Parfois la région lumineuse intéresse la moitié de la cellule, d'autres fois elle constitue deux segments symétriques ou bien elle représente plusieurs taches plus ou moins lumineuses. Dans certaines cellules, la membrane nucléaire est pourvue de deux arcs lumineux.

Planche XXVI

FIG. 9. — Cellules d'un ganglion spinal traité par l'acide chlorhydrique en solution isotonique : luminosité considérable du cytoplasma produite par la précipitation des granulations sous forme de granules ou de corpuscules ressemblant à ceux de Nissl (N, N', N''). Rétraction considérable de noyau réduit à une petite sphère lumineuse et visiblement granuleuse. Autour de cette sphère, on voit dans presque toutes les cellules une région circulaire vide.

FIG. 10. — Cellule d'un ganglion spinal traité par l'acide chlorhydrique en solution isotonique et examinée à un fort grossissement.

On voit bien la constitution grossièrement granuleuse du noyau, le vide relatif péri-nucléaire et la présence de grumeaux à l'intérieur du cytoplasma.

FIG. 11. — Cellules dissociées dans le sulfate de zinc en solution isotonique. Elles contiennent presque toutes des grumeaux lumineux occupant la cellule en entier ou en partie, ces grumeaux ressemblent aux corpuscules de Nissl. Il n'y a que la cellule de droite en haut qui en soit dépourvue. Le noyau lumineux contient un nucléole visible avec contour lumineux et brillant.

FIG. 12. — Cellules d'un ganglion spinal de petit chien ayant séjourné dans l'alcool absolu au 1/6 pendant 40 minutes. Le nucléole lumineux, granuleux et même gonflé, occupe, dans la cellule 1, une bonne partie du noyau, son contour est parfois déformé. Le contour de la membrane nucléaire lumineux partiellement ou totalement. Le cytoplasma grisâtre contient de très fines granulations et sa luminosité est diminuée.

FIG. 13. — Cinq cellules d'un ganglion conservé dans le sérum hypertonique et dissocié dans le même liquide. En dehors de l'exagération de la luminosité des cellules, on constate à leur périphérie des boules de grosseur différente.

Planche XXVII.

FIG. 14. — Groupe de cellules provenant d'un ganglion conservé dans le sérum hypertonique et puis dissocié dans l'eau distillée. Précipitation des granulations qui constituent des granules plus gros, de dimensions variables selon l'espèce cellulaire, augmentant la luminosité de la cellule. Vide nucléaire atténué.

FIG. 15. — Trois cellules d'un ganglion spinal d'un chien jeune, dissociées dans l'eau distillée, et examinées immédiatement. On voit autour du noyau une zone péri-

clairaire plus ou moins vide, le cytoplasma contient une dispersion très fine. Le contour de la membrane nucléaire est fortement lumineux, le nucléole invisible.

- FIG. 16. — A. Cellule homogène contenant à son intérieur quelques grosses granulations lumineuses clairsemées. Contour du noyau lumineux. Nucléole invisible.
B. Cellule complètement homogène deux arcs lumineux, symétriques à la périphérie du noyau.

FIG. 17. — Chien, sérum animal, eau distillée, examen après 5 minutes.

Planche XXVIII.

FIG. 18. — Cellules d'un ganglion de petit chien traitées par l'urée en solution isotonique.

- A. Cellule résistante probablement lipophile.
B. Cellule dont toutes les granulations de cytoplasma sont en état de dissolution. Contour lumineux de la membrane nucléaire.
C. Cellule dont la périphérie est plus touchée.

FIG. 19. — Cellules résistantes d'un ganglion spinal traité par l'ammoniaque à 1/200, les granulations du cytoplasma offrent une dispersion très fine. Son contour est irrégulier, voire même en cytolyse (C). Le contour du noyau lumineux et à l'intérieur des trois cellules le nucléole est lumineux et granuleux.

FIG. 20. — Cellules d'un ganglion spinal ayant séjourné 4 heures dans du sérum propre de l'animal, mis ensuite dans une solution de soude caustique à 1/400 pendant 3/4 d'heure. Diminution considérable de toutes les cellules, dont le cytoplasma paraît presque totalement dépourvu de granulations. Vide optique nucléaire absolue, absence de nucléole. Le volume des cellules ne paraît pas augmenté.

FIG. 21. — Cellule d'un ganglion de petit chien âgé de 3 mois, dissocié dans le bicarbonate de soude et examiné immédiatement. La dissolution des granulations est partielle et se présente sous forme de taches plus ou moins vides.

FIG. 22. — Soude caustique, 3/4 d'heure de séjour. Pièce retirée du sérum après 4 heures.

UN CAS D'ABSENCE DES VERTÈBRES CERVICALES

AVEC CAGE THORACIQUE REMONTANT JUSQU'À LA BASE DU CRANE
(CAGE THORACIQUE CERVICALE)

PAR

M. KLIPPEL

Médecin de l'hôpital Tenon.

André FEIL

Interne des hôpitaux.

Les anatomistes, depuis fort longtemps, se sont intéressés à l'étude des variations ; mais tandis qu'autrefois on n'y attachait aucune importance spéciale, parce qu'on les considérait comme de simples caprices de la nature, des *lusus naturæ* ; depuis Etienne Geoffroy-Saint-Hilaire, on s'efforce de leur trouver une explication rationnelle. On se les représente volontiers comme des variations d'un type humain qui n'est point encore fixé, oscillant entre ce qu'il était autrefois et ce qu'il veut devenir, mais évoluant constamment vers un être plus simple et plus parfait.

Si les très anciens auteurs se contentaient de rapporter l'anomalie, chaque cas publié aujourd'hui amène l'éclosion de nouvelles idées, quelquefois de nouvelles théories qui s'efforcent d'apporter une explication, mais qui ne font souvent qu'obscurcir les faits en réalité plus simples. Et ceci nous permet de comprendre que la genèse de beaucoup de ces variations soit encore si peu connue.

Aussi, chaque cas mérite-t-il d'être publié et d'attirer l'attention, car c'est en multipliant les observations que l'on parviendra peut-être à soulever le voile qui recouvre encore ces sortes de sujets.

Cette ignorance, cette difficulté d'expliquer ces variations constituent peut-être leur principal attrait ; leur origine, leur disposition, les différences et les ressemblances avec ce que nous apercevons chez les êtres vivants, tout cela suscite d'innombrables réflexions qui touchent au problème si complexe des rapports de l'homme et des animaux.

Il est peu de sujets aussi passionnants que celui qui concerne notre origine ancestrale ; aucune science mieux que la médecine ne saurait y répondre.

Les anomalies peuvent atteindre tous les tissus, tous les organes de l'homme. Mais nous les trouvons surtout sur les parties de notre être les

plus perfectibles, celles qui n'ont point encore terminé leur évolution. Elles sont particulièrement fréquentes sur les organes en voie d'atrophie ou de disparitions ; dès qu'ils ont cessé d'être fonctionnels, ils n'obéissent plus aux règles ordinaires de la stabilité du type :

Ainsi, les variations du cœcum et de l'appendice sont nombreuses. Les muscles tendent à se dissocier ou à se réunir suivant la besogne et le but qu'ils ont à remplir : aux membres supérieurs, les muscles se perfectionnent, ils se multiplient à cause du travail toujours plus délicat qu'ils doivent accomplir. Aux membres inférieurs, au contraire, on assiste progressivement à leur réunion (1).

Les artères, le cœur montrent parfois des anomalies qui sont des dispositions habituelles chez des animaux inférieurs.

Enfin, le squelette lui-même, cette charpente qui semble immuable, qui donne aux êtres leur forme extérieure et sur laquelle viennent se fixer les organes et les autres tissus, n'échappe pas non plus à ces variations.

Nous venons d'observer un exemple remarquable d'anomalie de la colonne vertébrale et des côtes ; ce sont donc spécialement les variations de ces organes qui nous occuperont dans cette étude.

Certaines d'entre elles sont connues depuis fort longtemps, et Galien (2), l'un des premiers sans doute, les signale dans un de ses ouvrages ;

Hunaud (3) en 1742 présente à l'Académie des sciences un rachis cervical dont la 7^e pièce osseuse possédait à droite et à gauche une côte articulée.

Depuis cette époque, les observations se sont multipliées, des travaux d'ensemble ont été publiés, des thèses ont été soutenues sur ce sujet (4).

Le malade dont nous rapportons l'observation est un exemple extrêmement rare, peut-être unique, des variations du squelette vertébro-thoracique : avec *absence congénitale du cou et des vertèbres cervicales ; côtes remontant jusqu'à la base du crâne pour constituer ce que nous appelons volontiers un véritable thorax cervical.*

L'histoire de ce malade a été pour nous l'occasion de quelques recherches dans la littérature médicale.

Nous en profiterons pour rappeler les différentes théories admises pour expliquer ces variations et nous terminerons par les réflexions que nous suggère ce cas très curieux.

Voici dans tous ses détails, l'observation de notre malade :

(1) Cette opinion est défendue depuis longtemps par Ledouble (de Tours).

(2) GALIEN, *Libri anatomica*, lib. VIII, p. 95 ; *lib. de ossibus*, p. 24.

(3) HUNAUD, *Mém. à l'Acad. roy. de sc.*, p. 377, 1742.

(4) Pour la bibliographie, voir LEDOUBLE, *Traité des variations des os du rachis.*

OBSERVATION.

L. Joseph, âgé 46 ans, exerçant la profession de tailleur, entre le 13 décembre 1911 à l'hôpital Tenon, salle Bichat, lit n° 4, pour une pleurésie avec congestion pulmonaire et néphrite.

Dès le premier examen, on est frappé par l'aspect du malade :

Le cou parait supprimé ; la tête est immédiatement appliquée sur le tronc. On dirait que la colonne vertébrale s'est tassée à sa partie supérieure, comme dans certains maux de Pott sous-occipitaux.

Mais, chez notre malade, nous ne trouvons rien qui puisse expliquer cette disposition, pas de douleur le long de la colonne vertébrale, pas de mal de Pott, pas de traumatisme antérieur.

D'ailleurs, voici l'histoire du malade, telle qu'il nous l'a racontée :

Antécédents héréditaires. — Les antécédents héréditaires n'ont rien de particulièrement intéressant.

La mère est morte à 46 ans d'une hernie étranglée, la veille du jour où on devait l'opérer.

Son père a été trouvé sans connaissance un matin dans son lit. Il avait 67 ans et s'était couché bien portant, après un repas copieux ; il peut s'agir d'une hémorragie cérébrale.

L'un et l'autre étaient bien conformés, leur cou était d'apparence et de longueur normales.

Nous ne trouvons rien non plus parmi les collatéraux : Notre malade a perdu une sœur, morte à 39 ans, 8 jours après avoir été opérée d'une hernie étranglée à l'hôpital d'Amiens.

Un frère est encore vivant, âgé de 32 ans ; il est actuellement en bonne santé ; il a fait son service militaire.

Nous voulons insister sur l'absence de toute hérédité, sur l'inexistence d'anomalie du squelette dans la famille de notre malade. Nous l'avons interrogé tout spécialement à ce sujet, et sur aucun de ses parents, nous n'avons retrouvé la moindre disposition pathologique.

Antécédents personnels. — Nous passerons rapidement sur les antécédents personnels du malade, qui n'offrent aucun rapport avec l'anomalie qui nous intéresse :

A 6 mois, il a des convulsions ;

A 15 ans, il entre à Tenon, avec des signes d'appendicite légère : vomissements, douleur dans le ventre.

Il reste un mois salle Bichat, puis on le fait passer en chirurgie, service du Dr Marchand ; mais l'on n'eut pas à intervenir, et le malade guérit sans complication.

L'année suivante survient une nouvelle crise d'appendicite qui dure 15 jours, puis tout rentre dans l'ordre.

Il y a six ans, il vient encore à Tenon, cette fois salle Andral. On lui trouve une grosse pleurésie gauche. Trois ponctions sont faites successivement et l'on retire environ 2 litres 5 de liquide.

Il sort de l'hôpital six mois plus tard et va faire sa convalescence à Vincennes.

Il y a trois ans, il entre de nouveau à Tenon, on le soigne encore pour une pleurésie ; mais cette fois on ne lui fait pas de ponction et il ne reste que quinze jours.

Dans l'intervalle de ces entrées à l'hôpital, rien de spécial. Le malade tousse un peu, il se plaint d'une vieille bronchite chronique, mais ceci ne l'empêche pas de continuer son métier de tailleur.

C'est alors que le malade entre dans notre service. Son aspect tout particulier : l'absence de cou, la tête reposant directement sur le tronc nous étonne.

Nous l'interrogeons, mais rien dans ses antécédents personnels, ni héréditaires n'a le moindre rapport avec cette anomalie.

Le malade ne sait s'il avait cette disposition en naissant, il se rappelle seulement que vers 7 ans on l'a montré à un médecin qui a proposé une opération. A ce moment, il présentait, paraît-il, outre l'absence de cou, une forte déviation de la tête à gauche, si bien que l'oreille touchait l'épaule. Cette inclinaison dura jusqu'à l'âge de 12 ans, époque à laquelle peu à peu elle disparut.

EXAMEN DU MALADE (Pl. XXIX). — Le malade est de petite taille, la tête est un peu grosse pour le reste du corps ; mais les rapports de longueur du tronc et des jambes ne sont pas sensiblement modifiés.

L'aspect un peu figé du malade, son absence de cou est bien visible sur les deux photographies qui accompagnent notre observation :

Sur la première, vue de face, le malade relève la tête au maximum, et ceci nous indique déjà une des particularités qu'il présente : difficultés des mouvements de la tête sur le tronc.

Sur la deuxième photographie, vue de dos, on peut voir l'implantation des cheveux se faire très bas ; elle occupe une surface triangulaire à base supé-

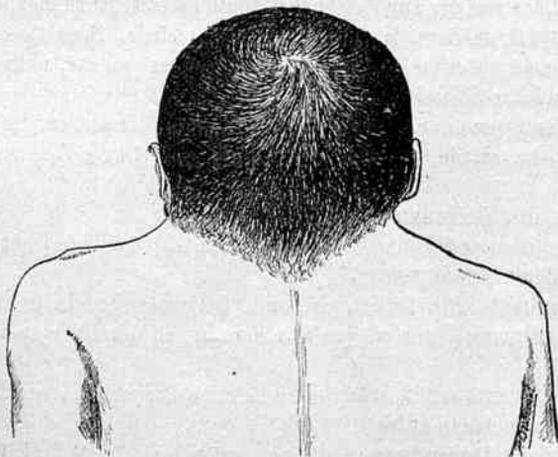
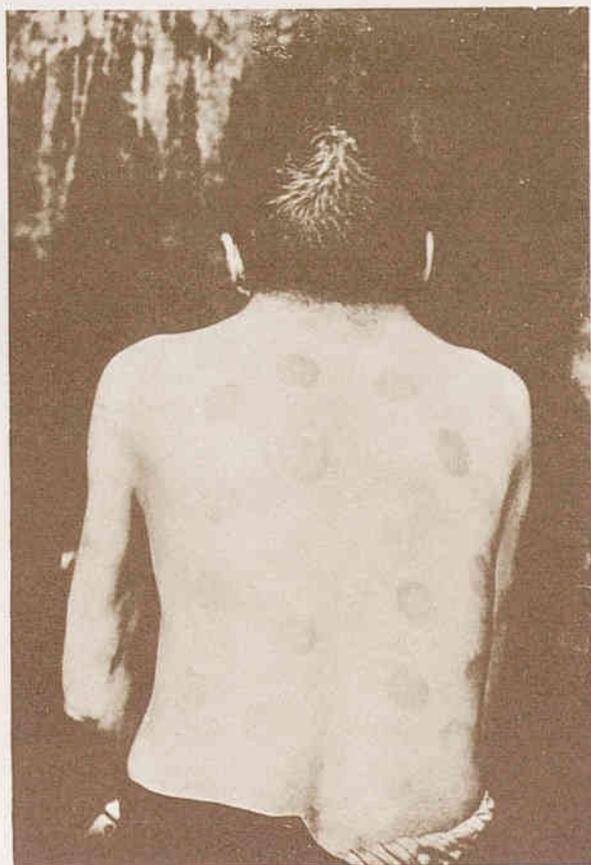


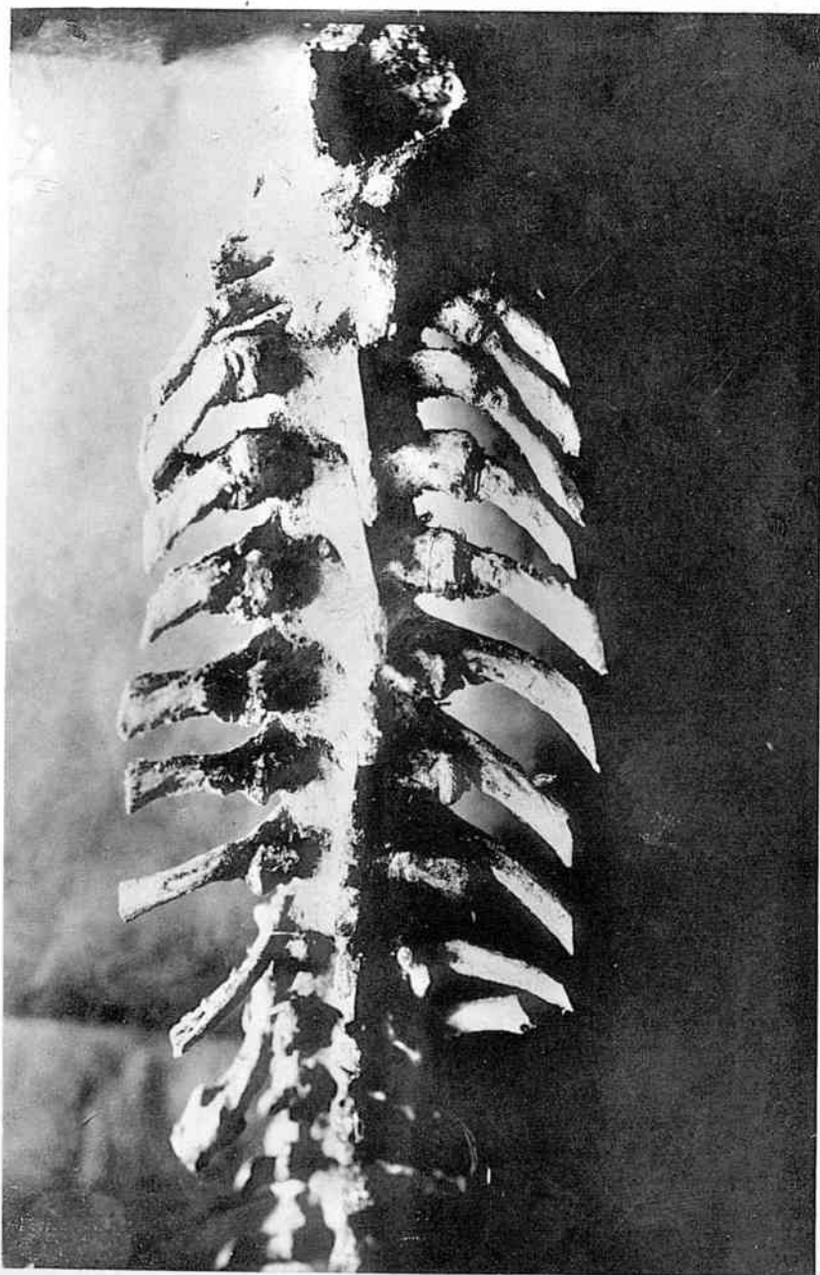
FIG. 1. — Face postérieure de la tête montrant la disposition du système pileux.

rieure répondant au bord inférieur de l'occipital, et dont le sommet coïncide avec la 3^e apophyse dorsale.



ABSENCE DE VERTÈBRES CERVICALES

(Klippel et Feil).



ABSENCE DE VERTÈBRES CERVICALES
(*Klippel et Feil*).

Malheureusement, notre patient s'était fait raser peu de jours auparavant, et l'on remarque assez difficilement cette disposition des cheveux.

Nous allons maintenant examiner le squelette du malade, sa colonne vertébrale, son thorax, tels que nous les avons étudiés de son vivant.

Colonne vertébrale (Pl. XXX). — La direction générale de la colonne vertébrale est modifiée : elle forme une courbe à convexité postérieure, ce qui tient très probablement en grande partie à la profession du malade ; étant tailleur, il devait être constamment courbé en avant.

On voit aussi une scoliose de la partie dorso-lombaire, à concavité latérale gauche.

Dans l'ensemble, la colonne vertébrale semble déviée vers la gauche ; l'hémi-thorax droit paraît de ce fait plus grand que celui du côté gauche.

On repère assez mal les apophyses épineuses, les espaces inter-épineux paraissent inégaux ; et les apophyses présentent aussi de grandes différences de dimensions.

On distingue facilement les 5 vertèbres lombaires, que l'on reconnaît à leurs apophyses larges et épaisses, et à l'absence de côtes.

Puis, prenant la 11^e et la 12^e côte comme repaire, on compte à la suite 12 vertèbres dorsales.

La 1^{re} apophyse épineuse, la plus rapprochée du crâne, est un peu plus large, mais surtout plus longue que celles qui lui succèdent. Elle a l'aspect de deux apophyses épineuses soudées l'une au-dessus de l'autre.

Cette apophyse épineuse est séparée de l'occipital par une dépression que l'on augmente en mettant la tête en hyperflexion ; que l'on diminue, que l'on fait même disparaître en redressant la tête en arrière.

Ces 12 vertèbres qui forment le segment vertébral, depuis la région lombaire jusqu'au crâne, sont toutes munies de côtes. Nous les considérerons donc comme des vertèbres dorsales, et nous devons conclure à une absence totale des vertèbres cervicales.

Nous pensons qu'il n'existe ni atlas, ni axis, et que le pivot que forme l'apophyse odontoïde de l'axis en s'articulant avec l'atlas, est en partie remplacé par l'intervalle qui sépare l'occipital de la première apophyse épineuse.

Et ceci nous explique la limitation relative des mouvements : les mouvements d'avant en arrière, imprimés à la tête, donnent la sensation d'une articulation formée de deux pièces, et non plus le mouvement ample et limpide d'une colonne flexible.

Ces mouvements sont assez restreints :

Sens antéro-postérieur. — Si nous prenons le menton comme point de repaire, nous voyons que la distance de la pointe du menton à la fourchette sternale est de 12 centimètres dans l'extension forcée, et de 7 centimètres dans la flexion forcée. Il n'y a donc qu'une très faible différence, de 5 centimètres, entre l'extension et la flexion maxima.

Chez un individu à cou normal, ce chiffre est près de trois fois supérieur.

Sens latéral. — Les mouvements sont encore plus réduits ; leur amplitude très faible n'a pas été mesurée.

Les mouvements de la tête sont seuls limités ; les bras et les jambes sont légèrement atrophiés, mais conservent des mouvements normaux.

Côtes. — La cage thoracique est formée de 12 paires de côtes, qui, nettement différenciées en bas tendent à se rapprocher et à se réunir vers la partie supérieure du thorax. Ces côtes paraissent s'attacher régulièrement sur les 12 vertèbres qui constituent à elles seules la colonne cervico-dorsale.

Les rapports des poumons, du cœur et des vaisseaux méritent d'être précisés, nous les avons étudiés :

Par l'examen direct, clinique.

Par la radioscopie et la radiographie.

Examen direct. — Poumons : on a des signes de pleurésie du côté gauche.

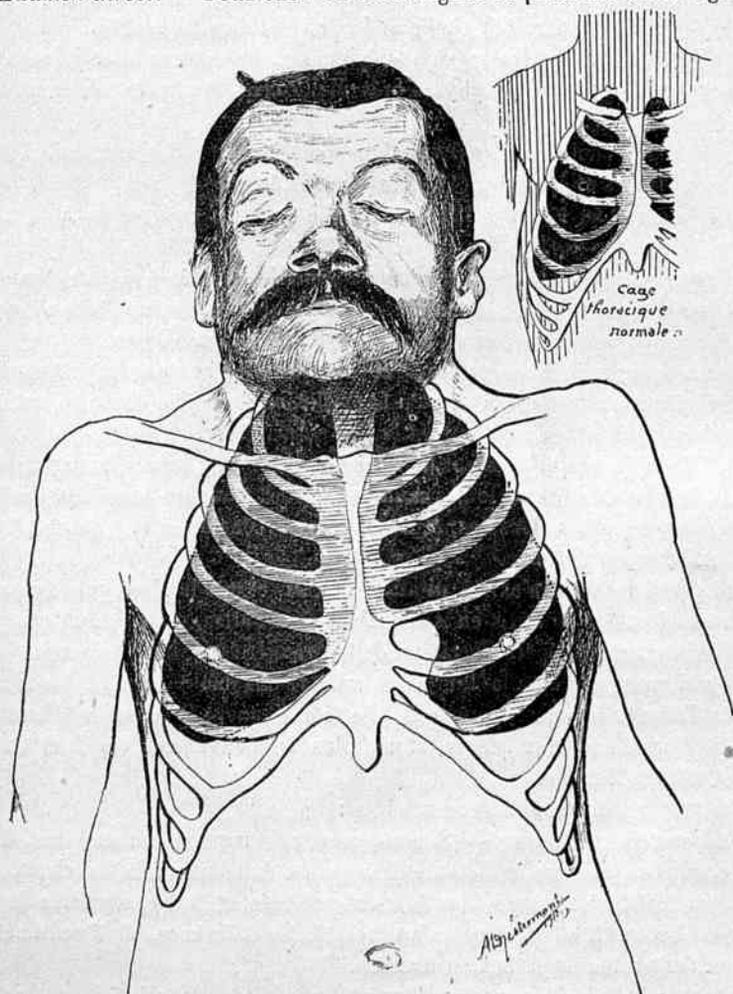
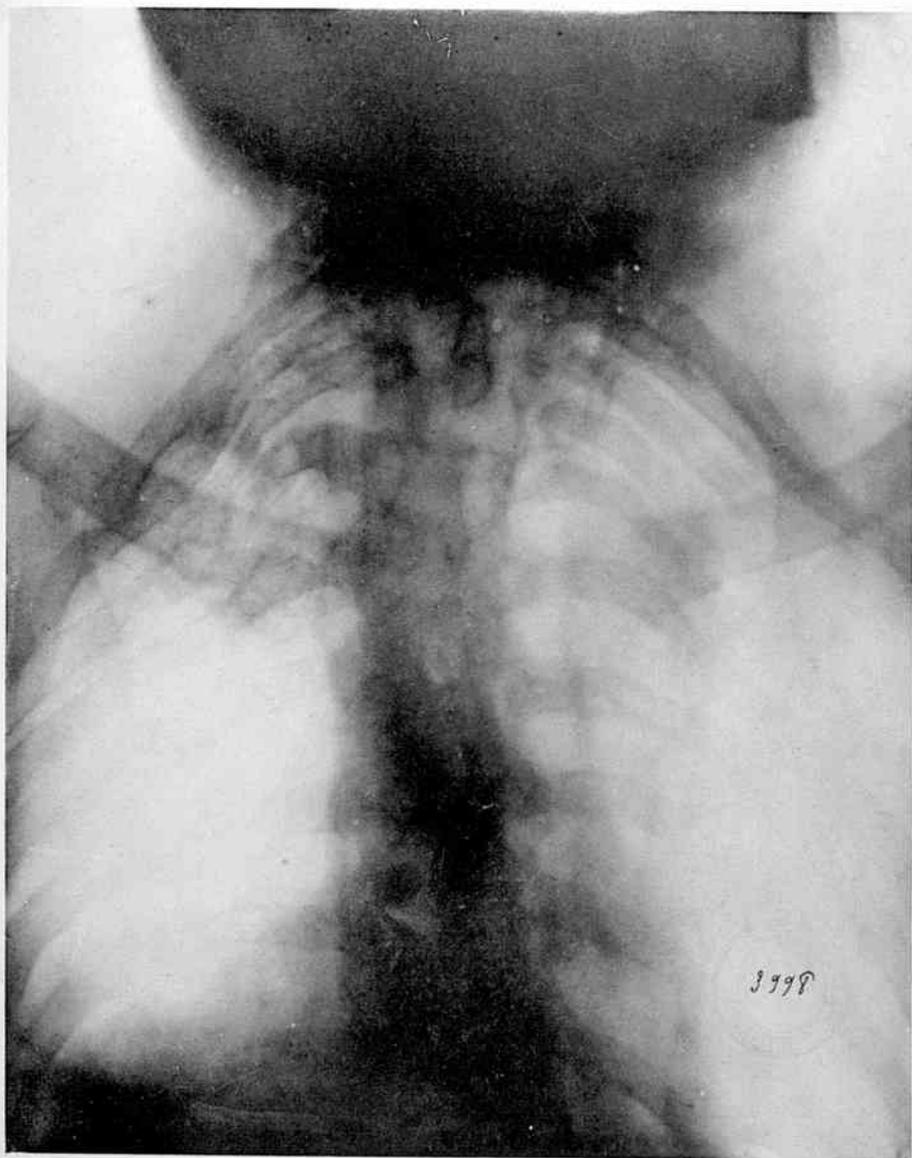


FIG. 2. — La tête est ici en hyperextension ; lorsque la tête est droite, le sommet des poumons arrive au niveau de l'orifice buccal.

mais, ce qui nous intéresse, c'est la possibilité d'entendre la respiration jusqu'au sommet de la cage thoracique (Fig. 2).



ABSENCE DE VERTÈBRES CERVICALES

(*Klippel et Feil*).

Masson & Cie, Éditeurs.

Nous devons en conclure que le poumon a été entraîné avec la cage thoracique jusqu'à la base du crâne et qu'il vient finir à peu de distance de l'occipital.

Le cœur occupe sa situation habituelle ; il est seulement hypertrophié par suite de la lésion des reins, les bruits sont un peu sourds ; il y a un rythme de galop. La distance de l'articulation sterno-claviculaire gauche à la pointe du cœur égale 14 cm. 5.

Les carotides sont difficiles à sentir et l'on ne peut qu'avoir des présomptions sur leur trajet et leurs rapports, elles paraissent avoir une disposition normale et se trouver en dedans des côtes.

Radioscopie et radiographie (voir radiographies Pl. XXXI). — L'image ra-

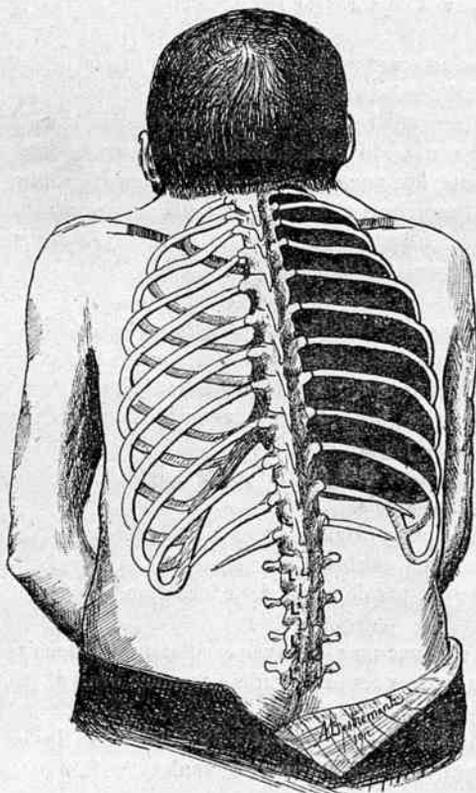


FIG. 3. — Vue postérieure du thorax montrant la disposition de la cage thoracique (à gauche) et du poumon (à droite).

dioscopique est tout à fait caractéristique ; elle confirme absolument l'examen direct en montrant l'absence complète de cou et de colonne cervicale.

Toutes les vertèbres cervico-dorsales portent des côtes, l'insertion des deux premières côtes est même si élevée qu'il est difficile d'apercevoir nettement l'union des deux premières côtes au squelette vertébral ; elle est en partie

cachée par le maxillaire inférieur en avant, et par la base de l'occipital en arrière.

La présence du poumon est indiquée par une zone claire qui remplit les deux cages thoraciques jusqu'au sommet. Les poumons remontent en avant au-dessus de la clavicule, et paraissent atteindre en projection une ligne horizontale, passant par la bouche, lorsque la tête reste en position normale, le regard dirigé en avant (fig. 3).

En arrière, le poumon remonte jusqu'à la base du crâne.

On ne note que deux zones sombres :

L'une, à la base gauche, indice très certainement d'une petite quantité de liquide que nous avait déjà révélé l'examen clinique et une ponction exploratrice.

L'autre répond au cœur un peu hypertrophié, mais occupant sa situation habituelle et animé des battements normaux.

L'épreuve radiographique, due à l'extrême obligeance de M. Legros et que nous reproduisons, nous dispense d'ailleurs d'insister davantage.

Donc, en résumé, l'examen radioscopique comme l'examen clinique nous révèle une cage thoracique remontant jusqu'à la base du crâne, occupée entièrement par les deux poumons, dont les lobes supérieurs paraissent venir se mouler sur le sommet de la cage.

C'est d'ailleurs ce que nous confirmera l'autopsie.

Nous n'insisterons pas sur les autres organes qui n'offrent aucun intérêt pour le sujet qui nous occupe et qui semblent avoir leur situation normale.

Poumon : Lésions de congestion et pleurésie légère.

Cœur : Hypertrophie, bruit de galop, assourdissement des bruits.

Reins : Albumines, jambes enflées.

Foie : Gros, débordant de deux travers de doigt le rebord costal.

Réflexe : Rotuliens abolis.

Pupilles inégales, mais réagissant bien à la lumière et à l'accommodation.

Dans les antécédents morbides du malade, rien à signaler, pas de syphilis, pas de blennorrhagie, pas de signe de tuberculose, cependant éthylisme probable.

Notre malade est donc un rénal avec congestion pulmonaire compliquée de pleurésie, albumine dans les urines gros cœur avec bruit de galop.

Il succombe le 19 janvier 1912.

AUTOPSIE. — Nous n'insisterons pas sur les lésions des organes qui confirment pleinement l'examen clinique, ne voulant étudier que la disposition du squelette.

Etude du squelette. — Nous examinerons d'abord le thorax et la colonne vertébrale dans leur ensemble, tels que nous avons pu les étudier sur la table d'autopsie.

Puis, nous envisagerons spécialement les points les plus intéressants de la colonne vertébrale et des côtes.

Thorax. — Les deux cavités thoraciques ont sensiblement leurs dimensions normales.

Les deux poumons les occupent entièrement et remontent comme elles jusqu'à la base du crâne.

En introduisant la main à l'extrémité toute supérieure de la cavité thoracique, on sent la première vertèbre et le bord inférieur de l'occipital.

Côtes. — Les côtes qui forment cette cage thoracique sont au nombre de douze de chaque côté.

L'espace intercostal qui sépare les deux dernières côtes du côté gauche est notablement plus large que celui du côté opposé.

Les côtes ont une direction très oblique, presque verticale ; cette disposition se remarque surtout pour la première côte qui limite un orifice très rapproché de la verticale ; tandis que chez un individu normal l'ouverture qui fait communiquer le cou avec le thorax est presque horizontale. L'explication en est aisée : cette première côte s'attache sur la vertèbre la plus élevée, elle fait ainsi remonter en arrière le thorax jusqu'à la base du crâne. Mais elle est obligée de suivre une direction très oblique pour rejoindre le manubrium du sternum, et limite alors en avant une région cervicale qui n'existe pas à la partie postérieure.

Espaces intercostaux. — Les espaces qui séparent les côtes sont généralement d'autant plus larges qu'on s'éloigne davantage de la tête. A la partie toute supérieure, les côtes se rapprochent tellement qu'elles semblent constituer une sorte de dôme osseux, véritable carapace où vient se loger l'extrémité de chaque poumon.

C'est avec la plus grande difficulté qu'on arrive à séparer et à compter les côtes.

Base du crâne. — La partie potéro-inférieure de l'occipital présente une protubérance occipitale externe très saillante, elle atteint 1 centimètre $\frac{1}{2}$ de long et donne facilement l'impression d'une apophyse épineuse.

Cette disposition ne peut que plaider en faveur de la théorie vertébrale du crâne et de l'opinion des auteurs qui considèrent l'occipital comme une vertèbre et la protubérance occipitale externe comme une ébauche d'apophyse épineuse.

Colonne vertébrale. — Nous ne nous occuperons que de la partie de la colonne vertébrale étendue de l'occipital au sacrum ; le reste nous ayant paru normal.

Les courbures. — Faces latérales : Vue par ses faces latérales, la colonne vertébrale a une concavité dorsale exagérée.

La région, qui doit normalement correspondre aux vertèbres cervicales, ne forme pas une courbe à convexité antérieure, mais se continue jusqu'au crâne, en suivant la direction de la courbure dorsale.

Cette absence de courbure cervicale est liée à la non-existence des vertèbres cervicales, ainsi que nous le montrerons plus loin en parlant des vertèbres lombaires.

Face antérieure : On note une scoliose à concavité latérale droite, répondant au tiers supérieur de la colonne vertébrale (ceci confirme les constatations cliniques).

Face postérieure : La ligne des apophyses épineuses n'est pas régulière, les 4 premières, qui font suite à la masse cervico-dorsale soudée que nous étudions plus loin, sont très légèrement déviées en arrière et à droite.

Les vertèbres. — Cette colonne vertébrale, étendue de l'occipital au sacrum, est formée de 12 vertèbres nettement différenciées et d'une masse osseuse, constituée par l'union de plusieurs vertèbres.

Cette masse située à la partie supérieure porte 4 paires de côtes.

Au-dessous d'elle se distinguent 8 vertèbres munies chacune d'une paire de côtes, et que pour cette raison, nous considérerons comme vertèbres dorsales.

Enfin 4 vertèbres non munies de côtes, ce sont des vertèbres lombaires.

Nous étudierons chacune de ces portions :

Masse cervico-dorsale.

Vertèbres dorsales.

Vertèbres lombaires.

Masse cervico-dorsale. — Nous l'intitulons ainsi, ne voulant préjuger en rien sur la nature des vertèbres qui la constituent. Cette portion est certainement formée de plusieurs vertèbres qui se sont soudées entre elles au cours du développement.

On distingue assez facilement 4 côtes de chaque côté. L'origine de ces côtes est très rapprochée, presque soudée entre elles, à leur naissance.

Cette masse osseuse a une longueur de 8 centimètres, une largeur variable, mais qui va en augmentant vers le haut, où elle atteint en son maximum 5 centimètres, et 3 centimètres seulement à son niveau le plus étroit.

La face antérieure est lisse, régulièrement aplatie ; elle ne présente ni les saillies des disques, ni les dépressions des corps vertébraux qui se voient normalement.

À la partie supérieure de la masse osseuse se trouvent deux surfaces articulaires séparées par une légère scissure, où s'articulait, peut-être, un tubercule de l'occipital, disposition que l'on rencontre chez certaines espèces animales (oiseaux).

Cette surface articulaire est assez étroite, elle se continue en arrière par un très large et très oblique orifice triangulaire à sommet inférieur (1). Cet orifice a une largeur de 3 centimètres 8 et une longueur de 4 centimètres 5.

L'extrémité inférieure de cet orifice se termine par une crête formée par la réunion de 4 apophyses épineuses, cette crête épineuse est irrégulière, sa longueur est de 5 centimètres, sa largeur est de 6 millimètres, sa direction se rapproche de l'horizontale.

Sa partie inférieure est séparée de l'apophyse épineuse suivante par un espace long de 3 centimètres, tandis qu'entre les autres apophyses épineuses la distance ne dépasse pas 1 cm. 8.

Cette portion supérieure de la colonne vertébrale ne possède ni atlas, ni axis ; donc pas d'apophyse odontoïde qui puisse servir de pivot dans les mouvements de la tête sur le tronc.

(1) Ce large orifice ressemble un peu à un spina bifida cervical ; mais c'est là un simple comparaiso, car aucune relation n'existe entre notre cas et cette lésion.

Si, chez notre malade, ces mouvements, quoique limités, existaient en partie, nous pouvons l'expliquer facilement par l'existence de la petite articulation supérieure, et surtout du large orifice triangulaire qui la prolonge en arrière.

Une particularité intéressante est à signaler :

Nous avons étudié cet orifice sur le cadavre, la tête restant unie à la colonne vertébrale ; nous avons noté que les rapports avec la base de l'occipital étaient variables suivant la position de la tête :

Lorsque la tête est en hyperextension, l'occipital venait au contact de cette apophyse épineuse (voir dessin).

Lorsque la tête était en hyperflexion, un espace de 2 centimètres la séparait de la base de l'occipital.

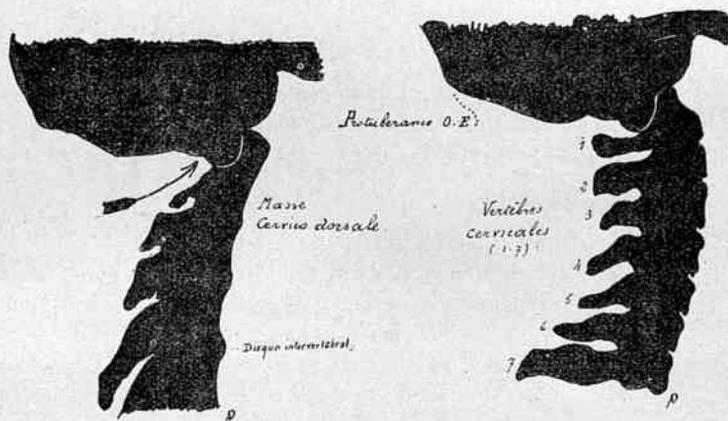


FIG. 4.

Articulation anormale
La flèche indique le point où le doigt pouvait pénétrer directement dans la cavité crânienne.

Articulation normale

Un doigt introduit dans cet espace pénétrait directement dans le trou occipital, et l'on sentait facilement le bulbe et le cervelet.

Vue par ses faces latérales, cette masse supérieure présente, en plus des 4 paires de côtes que nous avons déjà signalées, un canal que nous considérons comme l'homologue du canal vertébral.

Ce canal transversaire destiné sans doute à contenir l'artère vertébrale est situé au dessus de l'origine des premières côtes, il est uni au canal rachidien par plusieurs orifices que parcouraient probablement les nerfs rachidiens (voir dessin).

Si maintenant, nous voulons homologuer les vertèbres qui constituent cette masse, si nous nous en tenons aux données classiques (1), nous devrions

(1) Testut et les classiques donnent la division suivante :

a) Doivent être considérées comme vertèbres dorsales, toutes les vertèbres qui portent des côtes non soudées.

b) Sont vertèbres cervicales, toutes les vertèbres comprises entre la première

les considérer comme vertèbres dorsales, puisque seules ces vertèbres possèdent des côtes.

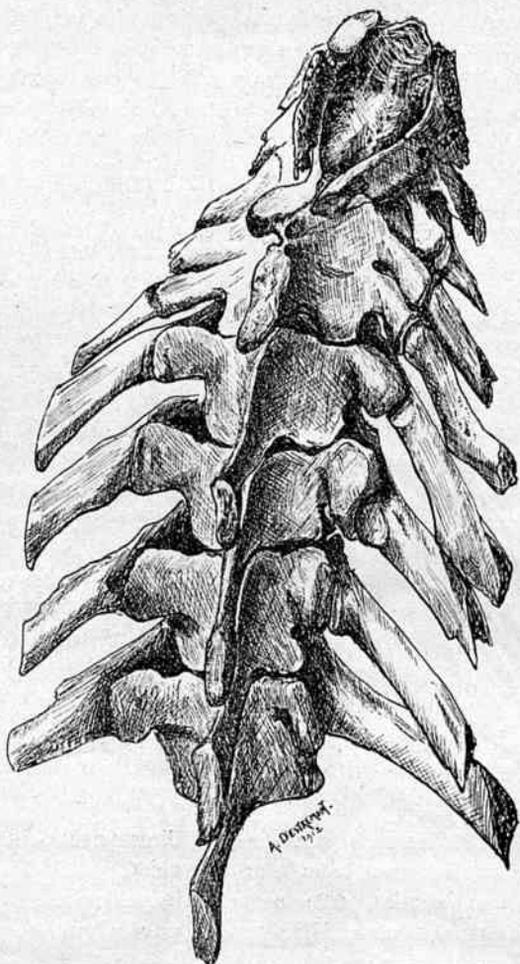


FIG. 5.

Comme il existe 4 paires de côtes, et qu'on peut diviser la crête épineuse

dorsale et l'occipital.

c) Sont vertèbres lombaires, toutes les vertèbres qui sont situées au-dessous de la dernière dorsale, et qui ne présentent avec l'os coxal aucune connexion articulaire.

Toutes les autres vertèbres appartiennent au sacrum et au coccyx.

Le double n'admet pas cette division, il se base sur la phylogénèse et l'ontogénèse, qui montre la variabilité dans la disposition des côtes, pour certifier que la colonne vertébrale est essentiellement une et indivisible de la tête à l'extrémité de la queue ; et les régions qu'on a pris l'habitude d'y distinguer n'ont des limites ni fixes, ni bien déterminées.

en 4 parties, nous admettons que cette masse est formée de 4 vertèbres dorsales.

En réalité, il n'y a que la partie inférieure de cette masse osseuse qui soit le reliquat des 4 vertèbres dorsales; c'est dans cette partie inférieure seulement que nous trouvons les 4 paires de côtes et les apophyses transverses.

Au-dessus se voit une autre portion très réduite, qui possède sur ses parties latérales un canal transversaire où devait se loger l'artère vertébrale; ce

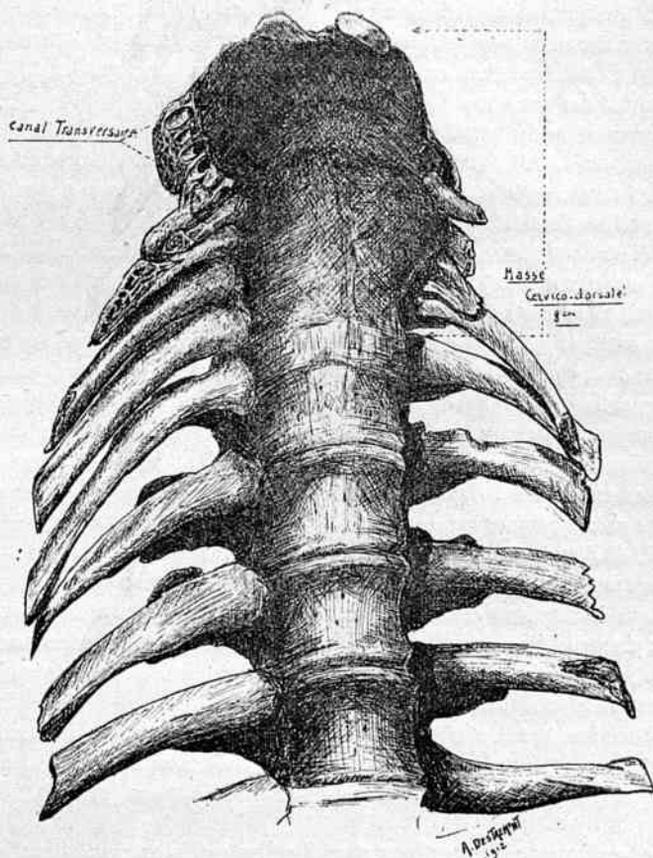


FIG. 6.

canal communique, comme nous l'avons vu, par plusieurs orifices avec la cavité médullaire; il est probable que chaque orifice répondait à un nerf rachidien et représente le reliquat d'une vertèbre cervicale. Nous n'avons compté que 6 orifices, il semblerait donc qu'il n'y eut que 6 nerfs rachidiens cervicaux; mais comme nous n'avons noté aucun trouble d'innervation, nous devons penser que le nombre des racines était normal et les deux racines, qui manquaient d'orifices, devaient emprunter un autre trajet.

Cette dernière partie nous paraît donc répondre à la colonne cervicale fusionnée. Nous discuterons d'ailleurs ce point de pathogénie, en même temps que nous exposerons les hypothèses que l'on a fournies pour expliquer les anomalies de la colonne vertébrale.

Vertèbres dorsales. — Les 8 vertèbres dorsales, que nous trouvons ensuite, sont bien différenciées, sauf la première qui est presque complètement soudée en avant à la masse cervico-dorsale.

Ces 8 vertèbres sont chacune munies d'une paire de côtes et d'une apophyse transverse normale, non perforée par un trou transversaire et articulée avec les côtes. Elles n'ont rien, en somme, dans leur structure, qui les différencie notablement des vertèbres dorsales d'une autre colonne.

La dernière de ces vertèbres se rapproche cependant beaucoup des vertèbres lombaires, mais c'est là une disposition qu'on retrouve sur des squelettes normaux ; et comme elle est munie de côtes, nous la considérerons comme la dernière vertèbre dorsale.

Vertèbres lombaires. — Il n'y a que 4 vertèbres lombaires. Mais la dernière a nettement les apparences d'une 4^e et non d'une 5^e vertèbre lombaire. La 5^e doit donc être restée soudée au sacrum.

Elles ont tous les caractères types des vertèbres lombaires : un corps large et haut ; des apophyses transverses volumineuses, véritables apophyses costiformes ; enfin des apophyses épineuses horizontales et très volumineuses.

Remarquons pourtant une variation intéressante : Les apophyses transverses, au lieu d'avoir une direction horizontale, tendent à se diriger en haut, en dehors et en avant, reproduisant à l'état d'ébauche une disposition qu'on retrouve chez quelques espèces animales.

Voici, d'ailleurs, ce que nous écrit le D^r Ledouble (de Tours) à ce sujet :

« Les apophyses lombaires en antéversion de votre pièce s'expliquent par ce fait que la courbure cervicale de la colonne cervicale ayant disparu, vous n'aviez plus que deux courbures, ce qui constitue une disposition animale, justifiée au point de vue mécanique, et une séparation très nette entre le train antérieur et le train-postérieur.

« C'est même sur la rétroversion des apophyses des vertèbres du train antérieur et l'antéversion des apophyses du train postérieur de la colonne vertébrale, que je me suis appuyé pour expliquer ses variations (1). »

Voici quelques mensurations parmi celles qui nous paraissent les plus intéressantes :

Dimensions de la colonne vertébrale (de l'occipital au sacrum) :

En suivant les courbures.	43 cent. 5
Sans suivre les courbures.	42 » 5

(1) LEDOUBLE. Voir le *Traité des variations des os de la colonne vertébrale*, 12^e vertèbre thoracique (anatomie comparée). — Voir aussi pages 412 et suivantes (Chapitre : conclusions du *Traité des variations de la colonne vertébrale*).

Dimensions de chacune des portions de la colonne vertébrale :

Portion lombaire (4 ^e v.).	14 cent.
Portion dorsale (8 ^e v.)	21 »
Masse cervico-dorsale	8 » 5

Largeur des corps vertébraux :

Les corps vertébraux ont une largeur très différente suivant le point examiné, les vertèbres dorsales du tiers moyen sont les plus étroites, c'est également à ce niveau que la scoliose atteint son maximum.

Maximum dans région lombaire (dernière vertèbre lombaire) : 5 cm. 5,
minimum dans région dorsale (2^e vertèbre dorsale différenciée) : 2 cm. 5.

Hauteur des corps vertébraux et des disques qui les séparent :

	centim.	millim.
Masse cervico-dorsale	8	
Vertèbre dorsale	1 »	6
Disque		» 4
Vertèbre dorsale	1 »	6
Disque		» 3
Vertèbre dorsale	1 »	5
Disque		» 3
Vertèbre dorsale	1 »	6
Disque		» 5
Vertèbre dorsale	1 »	5
Disque		» 6
Vertèbre dorsale	1 »	8
Disque		» 6
Vertèbre dorsale	1 »	9
Disque		» 7
Vertèbre dorsale	2 »	3
Disque		» 7
Vertèbre lombaire.	2 »	5
Disque	1 »	1
Vertèbre lombaire	3 »	
Disque	1 »	1
Vertèbre lombaire.	2 »	9
Disque	1 »	3
Vertèbre lombaire.	3 »	

La disposition si particulière de cette colonne vertébrale, la situation de la cage thoracique qui remontait jusqu'à la base du crâne, devaient entraîner des modifications dans les rapports des organes. C'est ce que nous avons essayé de déterminer sur le cadavre. Malheureusement, nous n'avons pu faire une dissection complète, et c'est au cours d'une simple autopsie que nous avons pu noter les renseignements qui suivent :

Poumons. — Les deux poumons occupent complètement chaque cavité thoracique, et remontent, comme elles, jusqu'à la base du crâne.

Lorsque la tête est placée en position normale, les sommets des deux poumons sont situés sur une ligne fictive passant par la bouche.

Cœur. — Position normale, contre le poumon gauche auquel il adhère intimement.

Corps thyroïde. — Occupe l'étroit espace situé entre le menton et la fourchette sternale. Il descend de 2 centimètres environ en arrière du sternum, occupant presque tout l'angle que forment en s'écartant les gros vaisseaux du cou.

Le bord supérieur du cartilage thyroïde est à 3 centimètres de la fourchette sternale.

Trachée. — A 10 centimètres de long (mesurée du bord inférieur du cricoïde à la bifurcation).

Sterno-cléido-mastoïdien. — A 15 centimètres de long.

Vaisseaux du cou. — Naissent normalement de l'aorte.

Tous ces vaisseaux ont une grande partie de leur trajet intra-thoracique.

Côté droit. — Longueur du tronc brachio-céphal. antér. droit : 4 cm. 5.

Longueur de la carotide primitive droite : . . 7 cm.

Sous-clavière. — Naît dans la cage thoracique où elle a un parcours de 3 cm. 5 ; sa direction est très oblique en haut et légèrement en dehors ; elle rejoint la première côte sur laquelle elle se courbe pour quitter la cage thoracique, elle passe sur cette première côte entre les deux scalènes.

Le pneumogastrique passe en avant d'elle dans la cavité thoracique.

Côté gauche. — Longueur de carotide primitive : 10 cm.

Sous-clavière. — A une longueur de 6 cm. 5 dans la cage thoracique.

Elle passe comme du côté droit sur la première côte entre les deux scalènes en faisant une courbe normale à concavité inférieure.

Le sommet des poumons dépasse de 4 cm. 5 la crosse de la sous-clavière.

La bifurcation des carotides primitives se fait à 1 cm. au-dessus du larynx.



Ainsi, cette colonne vertébrale est près anormalement constituée ; elle mérite de retenir notre attention pour plusieurs raisons :

1° *Vertèbres.* — Le nombre des vertèbres formant le squelette depuis l'occipital jusqu'au sacrum est très réduit.

Nous ne comptons que 12 vertèbres bien différenciées, au lieu de 24 sur un sujet normal.

Nous trouvons de bas en haut :

4 vertèbres lombaires typiques (nous avons déjà dit que la 5^e devait exister, mais était réunie au sacrum).

8 vertèbres dorsales, munies chacune d'une paire de côtes.

Enfin une masse osseuse complètement soudée dans laquelle il est impossible de différencier des corps de vertèbres.

Cette masse a une hauteur de 8 centimètres, elle est munie de 4 paires de côtes plus ou moins réunies à leur origine ; ce qui nous fait penser qu'elle est constituée par les 4 premières vertèbres dorsales, qui, peut-être, au cours du développement, se sont unies aux vertèbres cervicales.

Cette colonne vertébrale se termine par un large orifice qui était en communication directe avec le trou occipital.

En avant de cet orifice se trouve une ébauche d'articulation qui permettait les mouvements limités que l'on constatait sur le vivant.

2° *Côtes.* — Les 8 vertèbres dorsales nettement différenciées portaient chacune une paire de côtes, et la masse osseuse qui continue la colonne jusqu'au crâne possède 4 paires de côtes.

Ceci nous porte à penser que cette masse est constituée en partie au moins par la réunion des 4 premières vertèbres dorsales.

Les premières côtes remontaient jusqu'à la base du crâne : elles constituaient ainsi avec les côtes suivantes une véritable cage thoracique cervicale renfermant le cœur et les poumons.

En somme, deux faits dominant, qui dépendent d'ailleurs l'un de l'autre :

L'absence des vertèbres cervicales.

Cage thoracique remontant jusqu'au crâne.

Et tout cela ayant existé chez un homme de 46 ans, ne s'étant jamais beaucoup senti de sa monstruosité. Il est non douteux que nous sommes en présence d'une malformation congénitale ; la colonne vertébrale est saine quoique prodigieusement anormale ; elle ne présente aucune trace de lésions pathologiques, pottiques ou autres.

Avant de discuter la genèse de cette remarquable difformité, nous allons jeter un coup d'œil sur l'ensemble des variations des vertèbres cervicales et les théories qui les expliquent. Nous pourrions ainsi faire une étude plus précise du cas que nous rapportons.

*
*
*

Nous avons recherché dans la littérature médicale si une pareille monstruosité avait été déjà signalée. Mais nulle part nous n'avons découvert un cas pouvant se rapprocher du nôtre.

C'est qu'en effet, les modifications du nombre des vertèbres de la colonne vertébrale sont absolument exceptionnelles. Elles comportent des variations de nombre par défaut, et des variations de nombre par excès (1)

(1) Pour Ledouble, l'augmentation du nombre des articles de la colonne vertébrale constitue, sans conteste, un caractère d'infériorité.

L'étude des vertèbres montre en effet que le nombre des vertèbres augmente à mesure qu'en descend dans l'échelle des êtres.

qui sont compensées ou non par une diminution ou une augmentation dans le nombre des vertèbres de la région voisine.

Les anomalies compensées sont les plus fréquentes, et la colonne vertébrale conserve son nombre régulier de pièces osseuses.

Les anomalies non compensées sont beaucoup plus rares, le nombre total des vertèbres est modifié; mais, même dans ce cas, il se fait une certaine compensation par un accroissement ou une diminution de la hauteur des corps vertébraux, et par un redressement ou une inflexion plus marquée de la courbure de la colonne.

Ainsi, dans l'ensemble, quoique avec un nombre moindre de vertèbres, la colonne peut conserver une longueur presque normale.

Les variations par défaut, les seules qui nous intéressent, ont été signalées par quelques auteurs: Morgagni, Cruveilhier (1), Columbus (2) et Cullen (3) rapportent chacun un exemple de 6 vertèbres cervicales; mais ils ne parlent pas de la composition du reste de la colonne.

Struthers (4) et Dwight (5) citent un cas de 6 vertèbres cervicales, mais il y avait une vertèbre de plus dans la région lombaire, nous avons déjà dit que cette sorte de suppléance était le fait le plus fréquent.

Dans un cas signalé par Staderini (6), la colonne cervicale était constituée par: 6 vertèbres cervicales, 12 dorsales, 5 lombaires, 5 sacrées et 4 coccygiennes.

Veraglia (7) en 1882, à l'Université de Turin, dissèque le squelette d'un nain n'ayant que 5 vertèbres cervicales.

Mais le cas le plus intéressant a été rapporté par Villet et Walsham (8), il s'agit d'une femme décédée à l'âge de 32 ans, dont le rachis était constitué seulement par les 6^e et 7^e vertèbres cervicales, la 1^e, la 2^e, la moitié gauche de la 3^e, les 4^e, 7^e, 10^e, 11^e, 12^e vertèbres dorsales et les trois premières lombaires et chez laquelle manquaient également les côtes et les muscles correspondant aux vertèbres absentes.

On peut penser que cette malformation était héréditaire, la colonne

(1) CRUVEILHIER, *Traité d'anatomie descriptive*, t. I, 2^e édit. Il ajoute: « Il peut arriver qu'il n'y ait que 6 vertèbres cervicales, et Morgagni qui, le premier, a remarqué cette anomalie, la considère comme une cause prédisposante de l'apoplexie, attendu qu'elle détermine plus de brièveté dans la région du cou, et par suite un rapprochement trop considérable du cou et du cerveau. » Nous ne pouvons admettre cette hypothèse qui ne s'appuie sur aucun fait. Notre malade, malgré l'absence de cou, n'a présenté aucune tendance à l'apoplexie.

(2) COLUMBUS, *De re anatomica*.

(3) CULLEN, *Pratice of phys.*, p. 1107.

(4) STRUTHERS, *Journ. of anat. and phys.*, 1874, p. 72.

(5) DWIGHT, *Mem. of the Boston, soc. of. natur. history*. Boston, 1901, p. 276.

(6) STADERINI, *Monit. zoolog. ital.*, 1894, p. 56-95.

(7) VERAGLIA, *Giorn. d. R. accad. d. Torino*, 1885.

(8) VILLET ET WALSHAM, *Med. chirurg. transac.*, vol. 63, p. 257.

vertébrale ayant les mêmes inflexions chez cette femme que chez sa mère vivante.

Ce sont là les seuls exemples de variations par défaut des vertèbres cervicales, que cite Ledouble dans son traité.

Elles sont rarissimes : de nombreux auteurs les ont recherchées et sur un total de 1.420 colonnes vertébrales cartilagineuses, provenant de vieillards, d'adultes, d'enfants, de nouveau-nés ou d'embryons, deux seulement (0,14 0/0) étudiées l'une par Staderini, l'autre par Dwight avaient 6 vertèbres cervicales.

Cette extrême rareté des anomalies des vertèbres cervicales est encore confirmée par les recherches poursuivies dans la série animale.

De toutes les régions du rachis, la région cervicale est celle dont le nombre des vertèbres est le plus fixe chez les animaux appartenant à la classe des mammifères, à part quelques exceptions présentées par certains édentés et certains sirénides, elle comprend 7 vertèbres, qu'il s'agisse de l'ornithocéphale, de la girafe ou du chameau, qui ont un si long cou, ou de la baleine, de l'éléphant ou du porc dont le cou est si court.

Sur 40 colonnes vertébrales d'anthropoïdes examinées par Paterson (1), on ne note aucune modification des vertèbres cervicales, qui sont toujours au nombre de 7, tandis que l'on rencontre des modifications nombreuses des vertèbres des autres régions : dorsales, lombaires, etc.

Cependant, chez les Lamantins (*Monatus*) les vertèbres cervicales sont seulement au nombre de 6, et l'Unan d'Hoffmann (*Cholepus Hoffmanni*) n'a également que 6 vertèbres cervicales.

La variabilité du nombre des vertèbres cervicales est donc un fait absolument exceptionnel, aussi bien chez l'homme que dans la série des mammifères.

* *

La pathogénie de ces variations vertébrales est complexe et incertaine ; de multiples hypothèses ont été imaginées, et le nombre même de ces théories est une preuve de l'obscurité qui les entoure. Toutes ces théories ont été étudiées par de nombreux auteurs : Leboucq (2), AnceI et Sencert (3) ; Ledouble (4) surtout vient d'en faire une magistrale étude qui doit nous servir de guide.

Voici, rapidement résumées, ces principales hypothèses, classées pour ordre chronologique.

1° Nous ne citerons que pour mémoire et parce qu'elle est la première

(1) PATERSON, *American Journ. of anat.*, vol. IV, n^{os} 2 et 3, 1905.

(2) LEBOUCC, *Mémoire du journal de médecine de Gand*.

(3) ANCEL et SENCERT, *Journal de l'anatomie et de la physiologie*, 1902.

(4) LEDOUBLE, *Traité des variations des os de la colonne vertébrale*.

en date (1816) l'hypothèse bien peu démonstrative de Meckel (1) : il rattache les anomalies par excès à une suractivité formative dans le développement du rachis, et celles par défaut à une faiblesse de formation.

2° *Segmentation anormale de la colonne vertébrale.* — Une opinion plus vraisemblable a été soutenue par H. Geoffroy Saint-Hilaire (2), puis reprise 47 ans plus tard par Taruffi (3).

Ils supposent que la segmentation de la colonne membraneuse chez l'embryon se faisait anormalement ; tantôt il y aurait une augmentation numérique de ces segments chez les sujets qui plus tard devront avoir un plus grand nombre de vertèbres ; une diminution de ces mêmes segments dans le cas contraire.

Mais, si cette explication peut rendre compte des variations réelles du nombre des vertèbres, c'est-à-dire portant sur l'ensemble de la colonne et non sur un segment seulement ; elle ne saurait être satisfaisante pour justifier les variations numériques apparentes des vertèbres, par exemple lorsqu'on a une diminution de vertèbres cervicales compensée par une augmentation égale des vertèbres d'un autre segment rachidien.

De cette opinion, se rapproche celle du professeur Ph. Dwight (4). Il admet en effet une segmentation irrégulière de la colonne vertébrale, mais cette hypothèse n'explique pas non plus tous les faits ; c'est ce qu'a reconnu le savant américain lui-même lorsqu'il écrit : « que la question des variations du nombre des pièces osseuses de l'épine est extrêmement embarrassante, embrouillée ».

3° L'absence d'une vertèbre sus-sacrée est due à la sacralisation de la cinquième lombaire, résultant de l'ossification des ligaments qui l'unissent au sacrum et aux os iliaques.

Malheureusement, cette théorie ne peut expliquer que la disparition d'une vertèbre sus sacrée avec apparition d'une autre vertèbre supplémentaire dans le segment sacro-coccygien — ce qui n'est qu'une des variations numériques des vertèbres.

4° *Théorie de l'ascension du bassin.* — Regalia (5), en 1880, imagine une nouvelle hypothèse basée sur un fait signalé par Rosemberg (6) :

« Le bassin, dans le cours de son développement ontogénique, n'est nullement fixé, mais remonte lentement le long de la colonne vertébrale, en

(1) MECKEL, *Path. anat.*, Bd II, Leipzig, 1816.

(2) GEOFFROY SAINT-HILAIRE, *Histoire générale et partie des anomalies de l'organisation*, t. I, Paris, 1832.

(3) TARUFFI, *Mém. de R. Acad. d. Instit. des sc. de Bologna*, 1879.

(4) DWIGHT, *Mem. of the Boston soc. of nat. hist.*, p. 310.

(5) REGALIA, *Arch. p. l'antropol. et l'etnog.*, vol. X, fasc. 3, p. 65, 1870.

(6) ROSEMBERG, *Morph. Jahrb.*, vol. I, p. 83, 1876 ; et vol. 27, p. 118, 1899.

prenant successivement contact avec des vertèbres de plus en plus élevées. »

Supposons que le bassin soit arrêté par une cause quelconque dans son ascension, le nombre des vertèbres présacrées augmente, tandis que diminuent les vertèbres suivantes.

Que le processus s'exagère au contraire, que le bassin continue à monter, et nous voyons l'inverse se produire : le nombre des présacrées diminue et celui des sous-sacrées augmente.

L'augmentation du nombre des vertèbres présacrées devra donc être regardée comme le résultat d'un retard dans le développement du sacrum ; la diminution sera due au contraire à un développement plus marqué.

Cette théorie simple, basée sur un fait embryologique certain, réunit un très grand nombre de partisans.

Cependant, elle n'explique pas tout ; elle rend compte des faits d'anomalies numériques apparentes, de ceux qui se caractérisent par une vertèbre en plus ou en moins dans la région sus-sacrée ou présacrée et qui se retrouve en moins ou en plus dans la région sacro-coccygienne ; il faut, pour que la théorie soit exacte, que le nombre des éléments demeure immuable.

Elle n'explique pas les faits d'augmentation ou de diminution totale et réelle du nombre des vertèbres.

Elle ne justifie pas non plus l'apparition d'une héli-vertèbre ou de deux héli-vertèbres, situées à une certaine distance l'une de l'autre, et l'une à droite et l'autre à gauche.

Elle ne fournit pas davantage d'interprétation acceptable des cas si curieux de Willet et Walsham, ni de celui que nous rapportons ; — mais nous verrons que, pour ce dernier, il nous semble nécessaire d'invoquer une tout autre hypothèse.

5° *Système de Rosemberg.* — Un anatomiste allemand, Rosemberg, admet, ce qui paraît exact, que la partie moyenne de la colonne vertébrale est la plus stable. Les variations auraient donc tendance à se produire aux deux extrémités de la colonne vertébrale, à la région cervicale et aux régions sacra-coccygiennes. Mais, ce qui est intéressant dans cette idée, c'est le sens dans lequel se feraient les modifications.

Dans la partie inférieure de la colonne, le processus de transformation est à direction proximale, transformant :

Les vertèbres dorsales en lombaires.

Les vertèbres lombaires en sacrées.

Les vertèbres sacrées en coccygiennes.

Dans la région supérieure, au contraire, le processus de transformation est à direction distale et change les vertèbres dorsales en cervicales.

En somme, il existerait deux tendances opposées, agissant pour transformer la colonne vertébrale.

A l'état normal, les deux tendances constituent le type habituel.

$$C = 7 ; D = 12 ; L = 5 ; S = 5 ; C = 5-4.$$

Mais, qu'un trouble survienne, que l'action du processus diminue ou s'exagère, et l'on a ainsi des colonnes anormales. Ce système de Rosemberg (1) s'appuie sur des faits exacts : il est probable qu'autrefois l'homme possédait un plus grand nombre de côtes ; la première côte que l'on voit naître quelquefois de la 7^e vertèbre cervicale est le reliquat de cette disparition ; de même les deux dernières côtes, dites fausses côtes, tendent à regresser.

Au cours du développement, à un moment donné, l'embryon possède un très grand nombre de côtes qui finissent par disparaître : il existe 29 paires au lieu de 12, et cette évolution ontogénique n'est sans doute que la reproduction d'une pareille disposition, qui s'est accomplie dans l'espèce humaine à travers les siècles.

Cette théorie est séduisante, satisfaisante même pour de nombreuses observations ; elle ne saurait tout expliquer.

Rosemberg avait supposé que ces deux tendances agissent en même temps sur la colonne verticale et qu'il existait entre elles un certain rapport.

Or, nous connaissons des faits où ces deux processus de transformation ne marchent pas toujours en sens inverse ; il existe des rachis qui offrent à la fois des signes de réversion et des signes de progression.

6° *Théorie de l'intercalation et de l'excalation.* — Pour Ihering, l'intercalation consiste dans l'apparition d'une vertèbre et d'un segment nerveux supplémentaire entre deux vertèbres bien caractérisées.

Cette théorie se base principalement sur l'existence du nerf en fourche et du nerf bigeminé.

Ihering s'appuie sur des faits qu'il a observés chez la salamandre, la souris, la chauve-souris, etc...

Tenclini et Leboucq l'expliquent de la même façon chez l'homme.

Mais cette disposition du nerf en fourche n'est pas constante : Il ressort des travaux d'Eisler que la situation du nerf en fourche peut varier vers le haut ou vers le bas, la colonne vertébrale restant normale.

Plusieurs auteurs, Cunningham (2), Bardeen (3) signalent l'inconstance de la situation du nerf en fourche.

Ancel et Sencert rapportent deux observations personnelles où ils ont

(1) ROSEMBERG, *Morph. Jahrb.*, vol. 4, p. 83-197.

(2) CUNNINGHAM, *Journ. of anat. and phys.*, vol. XI, p. 539.

(3) BARDEEN, *American Journ. of anat.*, 1902.

examiné le plexus lombaire de deux colonnes vertébrales présentant des variations numériques.

Dans ces deux cas, le nerf en fourche était situé : à droite à la 23^e paire, et à gauche à la 24^e paire.

Ceci tend donc à montrer que la situation du nerf en fourche n'est pas une preuve irréfutable d'interpolation et d'expolation.

En effet, sur la même colonne, on serait amené à conclure à l'interpolation d'un côté et à la descente du bassin de l'autre.

Retenons en passant la nécessité d'admettre l'association des deux processus, il en est de même dans d'autres cas, et ceci justifie l'opinion éclectique que nous proposons plus loin.

7^o Varaglia attribue une importance considérable à l'action du contenant sur le contenu.

D'après lui, les anomalies de nombre par excès ou par défaut des vertèbres résultent de l'apparition ou de l'absence chez l'embryon et sous l'influence de l'atavisme d'un ou de plusieurs segments de la moelle spinale.

Dans cette théorie, la segmentation de la colonne vertébrale membraneuse serait dirigée par celle de la moelle spinale.

Le système nerveux naissant avant le système osseux, il est admissible que ses variations entraînent des modifications analogues de la colonne vertébrale, qui possède avec lui des rapports intimes.

Pendant il paraît difficile de faire jouer un tel rôle au système nerveux ; si même il était démontré que le cerveau ou la moelle puissent amener des changements dans la forme du crâne ou dans la disposition du canal vertébral, ou de certaines anomalies comme le spina bifida, on ne saurait admettre qu'il intervienne pour diminuer ou augmenter le nombre des segments vertébraux.

Les variations du nerf en fourche, dont nous avons déjà parlé, et surtout les rapports du cône terminal avec le canal vertébral, en sont une preuve.

Isidore Geoffroy Saint-Hilaire pensait que la moelle descend d'autant plus bas dans le canal vertébral que la queue est plus développée, et que c'est pour cette raison que l'homme, presque anoure, a une moelle très haute.

De ce fait, on pouvait conclure que la moelle avait agi sur le contenant.

Mais l'anatomie comparée ne confirme pas cette explication.

Ainsi, les oiseaux, dont la queue est un organe de peu d'importance ont une longue moelle, alors que les singes à queue prenante ont une moelle courte.

8^o Ledouble insiste sur l'existence des variations de la colonne verté-

brale, qui les unes marquent un pas vers le progrès, variations progressives ; les autres semblent constituer un retour en arrière, variations répressives ou d'héritage (1) ; il fait jouer le principal rôle à l'atavisme et à l'innéité :

« A l'origine des variations numériques par excès ou réversives : l'atavisme ; et à l'origine des variations numériques par défaut ou progressives : l'innéité ; que ces variations numériques apparaissent dans l'un ou l'autre ou dans chacun des deux segments vertébraux, le segment sus-sacré ou présacré et le segment sacro-coccygien, soit par fluctuation de la limite de ces deux segments, soit par agénèse, hypergénèse ou coalescence, etc..., des vertèbres primitives dans l'un ou l'autre ou dans chacun de ces deux segments. »

Ledouble a spécifié ce qu'il entendait dire par atavisme (2) : « C'est la cause qui agit sur le germe pour provoquer le maintien chez l'homme adulte d'une disposition normale pendant sa vie fœtale et chez ses plus proches voisins zoologiques, soit que cette cause réside dans le germe lui-même ou en dehors de lui ».

9° Plus récemment encore, Guillemin (3) fait une revue critique de ces diverses théories, dans un article qu'il intitule : *Interprétations nouvelles sur la nature des productions de côtes dites cervicales ou lombaires chez l'homme et des modifications concomitantes observées souvent dans les divers segments de la colonne vertébrale.*

Il montre l'insuffisance de la plupart des hypothèses invoquées jusqu'ici.

Pour lui, dans le cours du développement se produirait l'union de deux métamères voisines qui réuniraient ainsi, sur une même vertèbre, les caractères que l'on peut constater sur deux vertèbres de deux régions différentes.

Et l'on comprend de cette façon les cas de diminution du nombre des vertèbres ; et de même s'expliquent les faits de 7^e vertèbre cervicale avec côtes et qui prend l'aspect de véritable vertèbre dorsale ; et de vertèbres

(1) Ledouble divise les anomalies en 3 grands groupes :

1° Les variations ayant une signification morphologique, les variations réversives ou d'héritage qui constituent un retour en arrière et les variations fonctionnelles ou par adaptation qui sont un progrès.

2° Les variations n'ayant aucune signification morphologique.

Les unes : mécaniques.

Les autres : pathologiques.

Les troisièmes : embryologiques.

3° Les variations monstruosité ou tératologiques.

(2) Bulletin de la Soc. d'anthrop. de Paris, 1903, p. 82, A propos d'une communication de Ledouble sur le canal crânio-pharyngien.

(3) GUILLEMIN, Revue de médecine de l'Est, mai 1911.

lombaires également munies de côtes et se rapprochant des vertèbres dorsales.

Ces caractères dorsaux des vertèbres cervicales porteurs de côtes seraient liés « à des dissociations génétiques qui se sont produites aux dépens de métamères voisines et qui ont mêlé dans ce cas, au profit du somite le plus élevé, le cervical, des éléments appartenant au somite dorsal contigu.

« Ce sont là des phénomènes tératologiques et non pas d'accommodation et de transition ou de transformation, mais bien de désaccommodation, comme en témoignent les structures morphologique engendrées, et les inconvénients ou les empêchements fonctionnels qui leur succèdent. »

Cette hypothèse de la réunion entre eux de quelques-uns des segments qui constituent la colonne vertébrale primitive de l'embryon est séduisante ; elle explique bien les faits de diminution du nombre des vertèbres et les cas où l'on trouve des vertèbres de transition qui se rapprochent des dorsales, tout en ressemblant aux vertèbres cervicales ou lombaires.

Mais il manque à cette théorie comme à toutes les autres une preuve objective. Qu'on découvre la réalité d'un tel processus de fusion ou de réunion de métamères sur l'embryon, et nous acceptons aussitôt les idées de Guillemin.

En somme, aucune des diverses hypothèses que nous venons de passer en revue ne peut donner une satisfaction complète. Elles expliquent certains faits, elles sont impuissantes à nous faire comprendre les autres.

Mais il nous semble que cette discussion est un peu vaine ; pourquoi vouloir retenir spécialement une seule explication ; chacune d'elles peut renfermer une certaine part de vérité, et suivant les cas, l'une ou l'autre doit être invoquée : La sacralisation de la dernière lombaire résultant de l'ossification des ligaments fibreux et fibro-cartilagineux est vraie dans des cas limités.

L'ascension du bassin, admise par la plupart des anatomistes, explique bien certains faits, elle ne les explique pas tous ; pourquoi ne pas invoquer, alors, la théorie de l'intercalation et de l'excalation, les modifications de la segmentation, le rôle de l'atavisme et de l'innéité, ou même la séduisante hypothèse de Guillemin : réunion de deux vertèbres voisines en une seule qui présentera une partie des caractères de chacune.

C'est une opinion éclectique que nous apportons.

Et, en effet, n'est-il pas vraisemblable d'admettre que le développement qui se fait sur une mode immuable puisse être entravé par des causes diverses, de nous inconnues, mais qui permettront l'intervention des divers processus que nous avons signalés.

Toutes ces hypothèses, si nombreuses cependant, laissent encore bien

des faits dans l'ombre. Ainsi, le cas dont nous avons rapporté l'observation s'explique difficilement par l'une quelconque de ces théories.

Il s'agissait, nous le rappelons, d'une colonne vertébrale très réduite avec 5 vertèbres lombaires, 8 vertèbres dorsales, et une masse osseuse d'une hauteur de huit centimètres, présentant sur ses parties latérales 4 paires de côtes. Cette masse comprend donc 4 vertèbres dorsales et les 7 vertèbres cervicales.

Nous ne sommes plus ici en présence d'une variation régressive ou progressive, mais d'une monstruosité.

Nous pensons qu'il faut admettre que pendant le développement, sous une influence quelconque, il s'est fait un tassement des vertèbres cervicales et des 4 premières vertèbres dorsales.

La déterminante étiologique est incertaine : c'est peut-être une cause traumatique ; c'est bien plus vraisemblablement par une influence pathologique qu'une ostéite d'origine microbienne ou toxique a bouleversé toute la partie supérieure du squelette vertébral.

Il y a là un point obscur ; mais c'est la seule hypothèse qui nous semble admissible.

Et cette opinion n'est point une vue de l'esprit : elle trouve un appui sérieux dans les belles expériences de Dareste (1) sur les œufs de poule.

On sait que cet auteur, perfectionnant les procédés autrefois employés par Geoffroy Saint-Hilaire, a pu reproduire expérimentalement et presque à volonté des foules de monstruosité : la fissure spinale ou *spina bifida*, l'œil unique médian, l'exencéphalie, le cœur double, la fusion des deux membres inférieurs en un seul ou symélie, etc.... ;

Il lui suffisait de faire couvrir des œufs de poule soumis à des percussions ou à des secousses pendant la période qui sépare la ponte de l'incubation, ou de faire agir des températures un peu différentes de celles qui donnent l'évolution normale, ou bien d'échauffer irrégulièrement l'œuf, ou de vernir partiellement la coquille, etc...

Toutes ces malformations créées artificiellement, on les retrouve chez l'homme et les mammifères ; pourquoi ne pas en conclure que les mêmes causes produisent les mêmes effets, chez l'œuf de poule comme chez l'embryon humain : et c'est par l'une de ces causes que s'expliquent, sans doute, les monstruosité humaines. Nous invoquerons une pathogémie identique pour notre colonne vertébrale, que le point de départ en soit mécanique ou plus probablement pathologique.

(1) DARESTE, Recherches sur la production artificielle des monstruosité, 2^e édition, Paris, 1889 ; KOLLIKER et VIRCHOW ont fait des recherches qui complètent celles de Dareste, ils pensent que les anomalies réversives sont des arrêts de développement causés par un trouble de la nutrition, conséquence d'une maladie locale ou générale ; KOLLIKER, *Embryologie*, édit. franç., p. 186.

Nous ne discuterons pas les causes pathologiques qu'on peut faire intervenir, elles sont multiples : la tuberculose, l'alcoolisme, la syphilis, la variole, le mal de Bright, les cardiopathies, la folie.

Ferré (1) et Raymond (2) ont montré la bien plus grande fréquence des malformations graves ou incompatibles avec la vie chez des enfants nés de parents présentant l'une de ces tares.

Il n'est point douteux que quelques-unes de ces affections devaient exister chez les ascendants de notre malade ; mais leur fréquence, même chez les individus sains et bien constitués, en même temps que la rareté des monstruosité, montrent bien qu'elles sont insuffisantes par elles-mêmes.

Il faut l'intervention d'un autre facteur que nous ignorons, que ce soit un traumatisme, la souffrance du fœtus ou tout autre phénomène.

Quoi qu'il en soit, nous ne ferons pas rentrer l'anomalie que nous présentons dans le groupe de ce que Ledouble (3) appelle les variations régressives ou progressives.

Nous sommes en présence d'un fait probablement pathologique, sans signification morphologique ; d'une anomalie, monstruosité qui s'est formée, c'est non douteux, dans les premiers stades du développement.

A cet exposé, nous voulons ajouter quelques mots. Notre malade ne s'était jamais plaint de sa difformité ; et, ce qui nous paraît plus intéressant, cet homme s'était présenté plusieurs fois à l'hôpital pour diverses affections banales ; il avait été examiné, soigné, il avait même passé plusieurs mois dans différents services, jamais on ne s'était douté de la diminution des vertèbres.

C'est que l'attention n'avait pas été attirée par trois signes importants :

La limitation nette des mouvements de la tête.

L'implantation basse des cheveux, venant se terminer jusque sur la ligne des apophyses épineuses dorsales.

L'absence de cou, la tête reposant directement sur le tronc.

Nous avons le droit de nous demander si cette triade symptomatique, véritable syndrome clinique que l'on remarque quelquefois chez des sujets normaux en apparence, ne pourrait servir à dépister des cas analogues au nôtre : qu'il s'agisse d'une absence ou d'une diminution des vertèbres cervicales.

Il n'est pas impossible qu'un examen plus attentif révèle, dans des cas

(1) FERRÉ, *Recherches sur les générateurs d'anomalies congénitales*, Pau, 1905.

(2) RAYMOND, *L'hérédité morbide*, Paris, 1905.

(3) LEDOUBLE, *Traité des variations des os de la face de l'homme et de leur signification au point de vue de l'anthropologie zoologique*, p. 396 et suiv. Vigot, 1906.

exceptionnels il est vrai, une diminution du nombre des vertèbres cervicales.

Cette disposition mérite d'être étudiée et recherchée, et peut-être trouverons-nous ainsi parmi ces individus à cou peu développé, à cheveux implantés bas, et qui sont gênés dans les mouvements de la tête, des gens ayant une diminution des vertèbres cervicales.

Notre malade n'est donc point seulement un curieux exemple d'une disposition exceptionnelle; il peut aussi nous servir de type pour schématiser cliniquement cette monstruosité.

SUR UN CAS DE DYSOSTOSE CLÉIDO-CRANIENNE

PAR

N. MALDARESCO

et

C. PARHON

Professeur à la Faculté de Médecine,
médecin en chef à l'hôpital
Phylanthropie.

Docent de Neurologie, médecin
en chef à l'hospice
Marcoutza.

(de Bucarest).

Peu de problèmes peuvent offrir aux pathologistes et aux biologistes en général autant d'intérêt que celui de la trophicité.

Mais cette importante et vaste question est encore assez obscure et ici comme sur beaucoup d'autres points, la pathologie peut éclairer parfois la physiologie ou au moins susciter de nouveaux problèmes et indiquer de nouvelles voies pour les recherches à venir.

C'est pour ce motif que tous les cas qui s'écartent du type normal méritent d'être étudiés avec soin.

Il en est ainsi pour les exemplaires assez rares de cette intéressante dystrophie connue depuis les travaux de Pierre Marie et Sainton sous le nom de dysostose cléido-crânienne héréditaire dont nous avons eu la bonne chance d'observer un cas des plus typiques.

Mais avant de donner l'observation de notre malade et la discussion qu'elle comporte, il nous a semblé bon de rappeler brièvement les travaux des auteurs qui nous ont précédé.

Dans la séance du 14 mai 1897 de la Société médicale des Hôpitaux, Pierre Marie et Sainton (1) présentèrent les observations des deux malades, père et fils, atteints de troubles de développement très analogues, intéressant surtout l'ossification du crâne et de la clavicule.

Le père âgé de 39 ans avait eu deux enfants dont le premier succomba à deux ans et demi de convulsions. *La fontanelle antérieure n'était pas encore fermée.* Le second est le sujet de la seconde observation.

Le malade présentait un aspect spécial de la tête avec prédominance du crâne, dont les dimensions transversales étaient considérablement augmentées, sur la face qui était aplatie comme d'ailleurs la partie postérieure du crâne. Le centre des fontanelles antérieure et postérieure ne présentait qu'une ossification rudimentaire, mais sans battements. Prognathisme de la mâchoire inférieure, dents mauvaises et irrégulièrement

implantées. La voûte palatine présentait une fente due à la non soudure des massifs osseux. La clavicule gauche présentait une dépression médiane due, à ce qu'il semble, à la persistance d'une portion cartilagineuse unissant les deux portions interne et externe. Exagération des réflexes tendineux aux quatre membres.

Le fils de ce malade, âgé de 12 ans, présentait la même prédominance du crâne sur la face et en outre une dépression médiofrontale, ainsi que la persistance de la fontanelle antérieure où on percevait des battements. Saillie de l'occipital au niveau de la suture lambdoïde. Palais très ogival, dentition irrégulière. La moitié interne de la clavicule droite était atrophiée. Du côté gauche, cet os était séparé en deux parties par une portion fibreuse.

Les auteurs considèrent ces deux cas comme une forme spéciale d'hydrocéphalie à laquelle ils donnèrent le nom d'héréditaire et semblant due à un trouble du développement, donc devant être distinguée des autres hydrocéphalies dues à des lésions acquises du crâne ou du cerveau.

Ils croyaient que cette malformation n'avait pas encore fait le sujet d'aucune description.

Dans la discussion qui suivit cette très importante communication, Rendu et Jacquet soupçonnent la syphilis héréditaire comme facteur étiologique, mais Comby remarqua que la transmission héréditaire ne cadre pas avec cette opinion.

Dans la séance du 20 mai 1898 de la même Société, les mêmes auteurs (2) apportèrent deux nouveaux cas concernant cette fois la mère et la fille d'une famille autre que la précédente.

La mère, âgée de 47 ans, présentait encore la persistance de la fontanelle antérieure avec des battements perceptibles. On constatait en outre chez elle comme chez sa fille l'état ogival de la voûte palatine. Ses dents étaient presque toutes cariées (comme chez le père de la première communication). Chez la fille, les dents sont venues tardivement. A 9 ans 1/2, elle avait encore des dents de lait, sauf les incisives médianes de la mâchoire inférieure, les incisives étaient très écartées les unes des autres:

En ce qui concerne les deux clavicules, elles étaient représentées chez la mère par deux rudiments parasternaux dont la longueur était de 3 centimètres, donnant la sensation de cartilages terminés en pointe et se perdant dans du tissu fibreux. L'extrémité externe de ces rudiments claviculaires était très mobile. Quant à la fille, on sentait, « en partant du sternum, un nodule induré, dans la direction de la clavicule, se prolongeant de 5 centimètres et allant se perdre en pointe dans le tissu fibreux qui semble remplacer la clavicule ».

Bien qu'aucun de ces malades ne soupçonnât l'anomalie claviculaire

certains troubles fonctionnels étaient présents. C'est ainsi que la mère a remarqué de tout temps qu'elle ne peut rien porter de lourd dans la direction horizontale, soulever seule un matelas pour faire le lit, tenir ses enfants sur le bras, etc. Par contre, elle était capable de soulever un seau plein d'eau et de le porter assez loin.

La fille présentait la faculté de porter les épaules en avant du thorax et ce n'était que l'adipose qui l'empêchait de les porter en contact.

Trois sur les quatre sujets étudiés par Marie et Sainton étaient atteints d'obésité.

A la suite de critiques de Chaslin et d'Astros, les auteurs renoncent à leur première dénomination et donnèrent à cette dystrophie le nom très approprié de *dysostose cleido-cranienne héréditaire*, le mot dysostose « n'ayant autre prétention que de désigner un trouble dans l'ossification, quelle qu'en soit la nature ».

P. A. Pierre (3), étudiant en détail ces mêmes sujets, consacra sa thèse à cette intéressante question.

Comme les autres travaux de Pierre Marie sur la question des dystrophies, ces communications eurent le mérite d'attirer l'attention du public médical sur une question des plus intéressantes et de susciter l'apparition de nouveaux et importants travaux sur ce sujet, et nous pouvons citer à ce propos ceux de Couvelaire (4), de Pinard et Varnier (5), malade observée également par Maygrier (6), de Hirz et Louste (7), de Villaret et Francoz (8), de Roger Voisin, Macé de Lépinay et Infroit (9) en France. A l'étranger, des observations se rapportant au même sujet furent publiées par Hult-Kranz (10), Schorstein (11), Carpenter (12) (l'auteur ne mentionne pas l'état du crâne, mais les photographies montrent que la tête était volumineuse), Hamilton (13), Wolff (14), Preleitner (15) (caractères du crâne visibles sur les photographies, mais non décrits par l'auteur), Schermann (16), Gross (17), J. Hill Abram (18).

Ces travaux confirmèrent les constatations de Pierre Marie et Sainton et montrèrent en outre que des faits semblables avaient été déjà antérieurement publiés par quelques auteurs tels que Scheuthauer (19), Dowse (20), Kappeler (21), Hamilton (22) et Gibert (23), pour ne parler que de ceux dont les descriptions minutieuses se rapportent sans aucun doute possible à des faits de même nature que ceux observés par Marie et Sainton.

Les faits d'aplasie claviculaire dans lesquels on ne fait pas mention de l'état du crâne publiés par Morand (24), Martin (25), Stahmann (26), Gegenbauer (27), Niemeyer (28), Guzzoni degli Ancarani (29), Jodd (30), Van den Bussche (31), semblent se rapporter, ainsi que l'ont observé Couvelaire, Villaret et Francoz, à cette même dystrophie.

Inutile de faire remarquer que le fait d'avoir eu des prédécesseurs ne

diminue en rien le mérite des auteurs français, ni l'importance de leurs travaux.

Nous avons eu la bonne fortune d'observer un cas typique de cette intéressante dystrophie.

Comme le nombre des cas publiés jusqu'à présent est assez réduit, car nous n'avons trouvé dans la littérature que 33 cas absolument certains, il nous a semblé utile de publier celui observé par nous.

Nous commencerons par donner son observation pour dire ensuite quelques mots sur la pathogénie de cette dystrophie.

OBSERVATIONS.

(Pl. XXXII à XXXIV)

C., 40 ans. Le malade a perdu ses parents dans sa première enfance. C'est pour ce motif qu'il ne peut pas nous donner des renseignements sur leur état. Il n'a plus ni frères ni sœurs. Mais ils ont été 11 enfants, lui, le seul qui reste, étant le plus petit. Il n'a connu personne de sa famille présentant des malformations analogues à celles qu'il présente lui-même. D'ailleurs il est assez mauvais observateur. Il attribue la forme du crâne à la compression par la catchula (sorte de bonnet en fourrure). Quant à sa clavicule, il ne s'est jamais douté qu'elle présente quelque chose d'anormal.

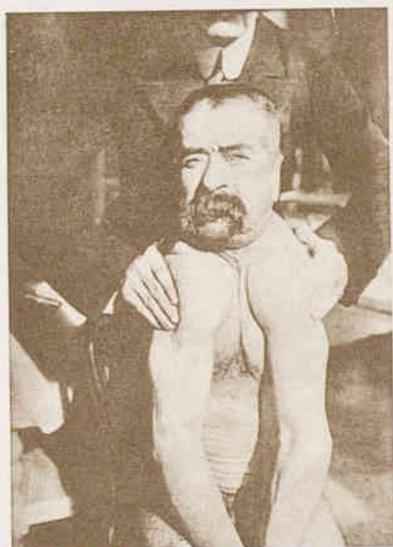
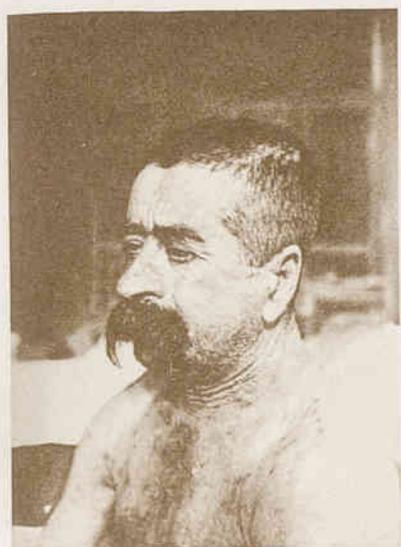
Ce qui attire tout de suite l'attention lorsqu'on observe ce malade, est l'état du crâne. En effet on constate que le frontal présente sur la ligne médiane un sillon assez large et assez prononcé qui va encore en s'accroissant au fur et à mesure qu'on remonte vers la région de la fontanelle antérieure. A ce niveau, on observe une dépression assez large, car son grand diamètre atteint 4 centimètres. Cette dépression a une forme irrégulière et à son extrémité postérieure, elle envoie du côté gauche un prolongement d'à peu près 2 centimètres de longueur et de moins d'un centimètre de largeur. La dépression médiofrontale donne à cet os une apparence bilobée, les bosses frontales étant plus ou moins proéminentes, surtout vers leur partie supérieure. La moitié droite du front (de la ligne médiane à l'insertion latérale des cheveux) est plus petite (75 mm.) que la gauche (8 cent.). A la région occipitale on retrouve un sillon moins accentué, se continuant en haut vers la région lambdoïde; circonférence crânienne : 54 centimètres.

Diamètre antéropostérieur maximum : 180 millimètres. Diamètre transverse : 148 millimètres. Indice crânien : 82.

Les cheveux sont bien développés avec un seul vertex correspondant à la région pariétale droite.

Les oreilles ne sont pas écartées du crâne et le pavillon ne fait pas d'angle avec le lobule, mais se continue régulièrement avec lui. Ce dernier est bien développé et n'adhère pas aux téguments voisins. L'antehelix fait saillie sur un plan plus antérieur que l'helix. Hauteur du front : 7 centimètres.

Les sourcils sont plus rares dans leur moitié externe, mais ce caractère est



DYSOSTOSE CLÉÏDO-CRANIENNE

On voit nettement le sillon frontal, la mobilité des épaules, l'ensellure lombaire et la scoliose.

(Maldaresco et Parhon).

masqué par la longueur des poils de la moitié interne. Les globes oculaires présentent une exophtalmie évidente bien que pas trop accentuée.

Hauteur de la face (sans le front) : 13 centimètres.

Diamètre bimalaire : 35 centimètres.

La voûte palatine excavée est plus haute du côté gauche que du côté droit.

La dentition laisse beaucoup à désirer. A la mâchoire supérieure, on observe du côté droit une incisive (probablement latérale) qui est très mobile. En arrière de celle-ci on observe encore deux dents dont la plus antérieure présente un sillon qui divise sa surface de section en deux moitiés, antérieure et postérieure. On observe enfin du côté droit une molaire (l'avant-dernière). Du côté gauche on observe la moitié supérieure de l'incisive latérale ainsi qu'une molaire symétrique à celle du côté droit.

A la mâchoire inférieure, il existe deux incisives médianes dont la gauche, très petite, donne l'impression d'une dent qui pousse maintenant ce qui concorde d'ailleurs avec les affirmations de notre malade qui déclare que ses dents incisives sont tombées et poussent maintenant de nouveau. A la mâchoire inférieure, il n'existe qu'une seule molaire.

Le cou est plutôt court, n'ayant sur la ligne médiane qu'une longueur de 56 millimètres.

Les épaules sont tombantes et proéminentes en avant. On n'observe pas de fosses susclavières.

Les clavicules sont représentées seulement par un fragment long de 6 centimètres, mobile à ses deux extrémités, surtout à celle externe. On ne sent pas le fragment externe. L'os est d'ailleurs plus mince qu'à l'état normal.

Taille : 1 m. 44. Longueur du tronc du manubrium au pubis : 55 centimètres. Jusqu'à l'ombilic : 37 c. 5

Le sternum proémine en avant et il en est de même pour les côtes. L'hémithorax gauche est plus saillant que la moitié droite. Périmètre thoracique au niveau des mamelons : 85 c. 5.

Sur la région intermamelonnaire, on observe un développement modéré des poils. Ils se continuent sur la ligne médiane en haut jusqu'au voisinage du manubrium.

Vu de dos, on remarque une scoliose assez apparente intéressant surtout la région dorsale moyenne. La concavité de cette scoliose regarde du côté gauche.

A cause de cette scoliose, la moitié gauche du thorax est plus grande que celle du côté opposé. Ainsi les mensurations nous donnent 20 centimètres (de la crête vertébrale jusqu'à la paroi postérieure de l'aisselle) pour le côté gauche et seulement 17 pour le côté droit.

Les omoplates ne présentent pas l'aspect ailé. Hauteur de l'apophyse épineuse jusqu'à l'angle inférieur : 13 centimètres.

Les différents segments des membres sont plus courts qu'à l'état normal. Les doigts gardent leurs proportions relatives les uns par rapport aux autres.

La longueur du bras de la tête humérale à l'épitrôchlée est de 26 centimètres.

La longueur de l'avant-bras de l'olécrâne à l'apophyse styloïde du cubitus est de 21 centimètres.

Longueur du métacarpien moyen : 7 centimètres.

— de la première phalange du médius : 5 centimètres.

— seconde — : 3 centimètres.

— troisième — : 2 cm. 5.

Longueur du fémur du bord inférieur du grand trochanter à l'extrémité inférieure du condyle externe : 30 centimètres.

Longueur de la jambe du plateau tibial au bord inférieur de la malléole externe : 34 centimètres.

Longueur du pied (bord interne) : 20 centimètres.

— du gros orteil : 5 cm. 5 dont deux pour la première phalange et 2 cm. 5 pour la seconde.

Notons que l'avant-bras fait avec le bras un angle obtus ouvert en avant et que le fémur fait avec les jambes un angle obtus ouvert en dehors (genu valgum).

Les organes génitaux sont bien développés. Les poils de la région pubienne sont assez abondants. Il en est de même pour le système pileux des aisselles. On observe encore des poils sur la face postérieure de l'avant-bras, sur les jambes et les cuisses, mais leur développement comme abondance et longueur ne présente rien de particulier.

Lorsque le malade reste debout, les fesses sont proéminentes en arrière, mais cela est dû au relief musculaire par la projection du bassin en arrière et non pas à l'accumulation de la graisse qui n'est pas grande chez ce malade (ensellure lombaire).

Double pied plat. Poids du malade : 47.600 grammes.

Le malade ne présente pas de troubles de la sensibilité générale, ni des organes sensoriels, excepté une diminution de l'ouïe.

Le malade n'entend qu'à la distance de 15 centimètres une montre que des personnes normales entendent à 40 centimètres ou même plus.

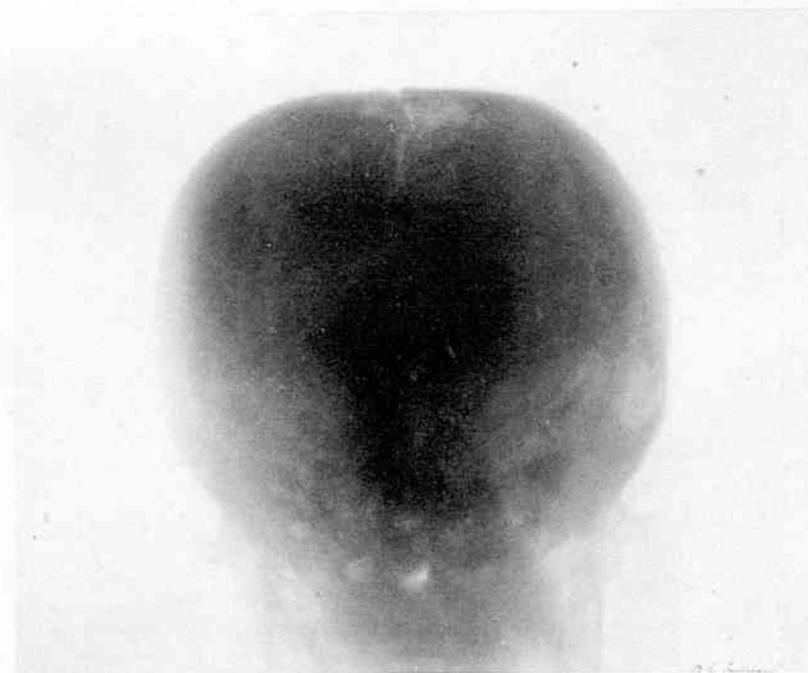
Le réflexe plantaire est peu prononcé bien que le malade présente une certaine hyperesthésie plantaire. Les réflexes pupillaires, rotuliens, abdominaux, crémasteriens ne présentent rien d'anormal.

La force dynamométrique est plutôt faible, 80° du côté droit et 70° du côté gauche.

Il peut soulever des poids d'une façon assez convenable, même ayant les bras étendus.

Sur les épreuves radiographiques, on remarque une transparence accentuée du crâne au niveau du sillon frontal et des dépressions correspondantes aux fontanelles incomplètement ossifiées (Pl. XXXIII). En outre la transparence du crâne semble exagérée aussi dans d'autres régions et nous ne pensons pas nous tromper en affirmant que sur la radiographie reproduite dans la figure 1 on remarque, dans sa partie supérieure, les sillons et les circonvolutions cérébrales, fait observé également dans l'observation de Voisin, Macé de Lépinay et Inffroit.

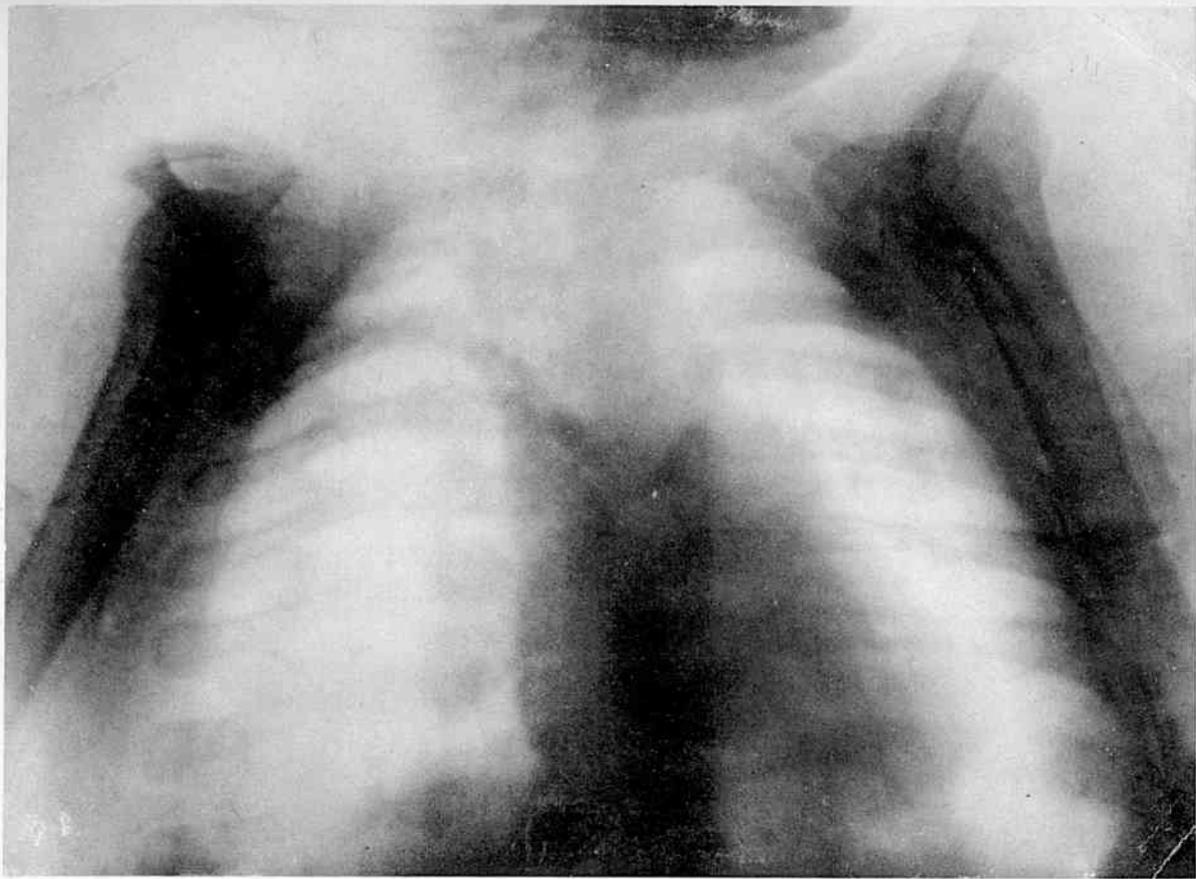
Sur la radiographie du thorax (Pl. XXXIII), on n'observe pas l'ombre des cla-



DYSOSTOSE CLÉIDO-CRANIENNE

Radiographies du crâne très transparent au niveau du sillon frontal et des fontanelles.

(Maldaresco. et Parhon).



DYSOSTOSE CLÉÏDO-CRANIENNE

Radiographie du thorax ; absence des clavicules ; on ne voit que leur bec acromial.

(Maldjian et Boudry)

vicules, ce qui indique que la transparence même de la portion existante était très prononcée, cette portion ayant probablement une consistance cartilagineuse. On observe, il est vrai, une portion transversale et amincie en continuité avec l'acromion, mais cette portion nous semble plutôt le bec acromial, d'autant plus qu'on ne pouvait pas sentir sur le malade une portion externe de la clavicule et que la portion interne nettement perceptible sur le malade n'apparaît pas sur la radiographie. Sur cette même plaque on remarque l'élargissement du canal médullaire de l'humérus.

Sur la radiographie de l'avant-bras et de la main, on ne remarque pas la luxation de l'extrémité supérieure du radius notée dans le cas des auteurs plus haut cités, ni les autres altérations notées dans le même cas, mais le cinquième métacarpien semble plus transparent aux rayons de Roentgen.

Au point de vue psychique, le malade répond correctement à nos questions. Il est un peu peureux. Il a peur que nous lui fassions du mal quand nous l'examinons. Il connaît le jour de la semaine, mais ignore le mois et l'année où nous sommes.

Berger de profession, il ne s'est jamais intéressé à ces choses. Il ignore le nom de l'hôpital où il se trouve et des médecins qui le soignent y compris le médecin en chef. Il ne peut faire qu'avec une assez grande approximation des calculs avec deux chiffres. Par exemple, si on lui demande la somme de 15 + 17, il répond 23 ou 24. Il prétend dormir assez bien. Il a des rêves professionnels. Il voit dans le rêve des prairies vertes, des troupeaux, etc. Parfois ces rêves prennent un caractère terrifiant. Il voit des loups qui lui volent des agneaux. Parfois des chiens menaçants, plus rarement des serpents.

Il nie l'alcoolisme. Mais nous pensons que ce dernier ne peut pas être exclu, étant même vraisemblable, vu ses rêves ainsi qu'un état de vasodilatation de l'extrémité du nez et des pommettes. D'ailleurs il a cherché de s'informer où il peut se procurer du *via*.

Il rit facilement.

Du côté du fonctionnement viscéral, notons que le cœur ne semble pas augmenté, le pouls bat 84 par minute, la tension artérielle semble normale. Il présente une légère albuminurie.

En résumé, il s'agit d'un homme âgé de 40 ans présentant les principaux symptômes de l'affection décrite par Marie et Sainton sous le nom de dysostose cléido-crânienne héréditaire.

En effet nous trouvons un crâne brachycéphale avec sillon médiofrontal très prononcé, ossification défectueuse des fontanelles antérieure et postérieure, proéminence des bosses frontales, face moins développée avec exophtalmie apparente, voûte palatine profonde, dentition altérée en son évolution et sa structure. Il présente en outre comme un des malades des auteurs français précités, l'aplatissement de la région occipitale. Les deux clavicules ne sont représentées que par leurs extrémités internes.

Il présente en outre la taille petite, une scoliose assez évidente, l'ensel-

lure lombaire (comme dans le cas de Hirtz et Louste), une tendance au genu valgum, des pieds plats, des troubles trophiques des ongles des orteils qui sont épaissis et rugueux.

Le diagnostic s'impose de soi-même et il nous semble inutile de pousser plus loin la discussion de ce côté.

Il nous semble plus utile de revenir un peu sur la symptomatologie et citer les phénomènes notés dans les différentes observations, outre les deux troubles fondamentaux qui ont valu le nom de dysostose cléido-cranienne à cette dystrophie.

Nous commencerons par ceux intéressant le tissu osseux. La taille était petite dans les cas de Scheuthauer, Kappeler, trois cas de Marie et Sainton, Schorstein, Pinard et Varnier, Hamilton, Hirtz et Louste, Gross, Villaret et Francoz, Voisin, Macé de Lépinay et Inffroit, ainsi que dans le nôtre, en ne tenant compte ici que des cas absolument certains.

Parmi les cas d'aplasie claviculaire où l'état du crâne nous est resté ignoré, nous trouvons signalée la petite taille dans deux cas de Gegenbauer, ainsi que dans le cas de Guzzoni degli Ancarani.

Comme autres troubles osseux, nous trouvons notés les suivants : la cage thoracique aplatie (Schentheuer), le sternum aplati, les pieds mal faits (Dowse), grande dépression du sternum, pieds-bots varus congénitaux (Kappeler), nombreuses disjonctions épiphysaires dans celui de Hamilton (âgé de 6 mois). Dans le cas de Gibert (fille de 15 ans), les os des membres étaient mous, sans consistance, la malade succomba à la suite d'une ostéomyélite aiguë. Dans un cas de Marie et Sainton fut notée une légère dépression du manubrium ainsi que le genu valgum. Ce dernier phénomène existait d'ailleurs dans deux autres cas des mêmes auteurs. Dans un de ces cas existaient aussi des pieds plats.

Dans le cas de Schorstein on trouve notée une petite dépression sternale ainsi que des signes de rachitisme. Dans celui de Carpenter, il existait un développement anormal de l'apophyse transverse de la 7^e vertèbre cervicale ainsi que l'élargissement des têtes des premières phalanges. Chez la malade de Pinard et Varnier, on trouva une pliure du sternum avec angle antérieur saillant, ainsi que le bassin rétréci ayant demandé deux interventions (césarienne et symphyséotomie). Le malade de Hamilton présentait une scoliose avec lordose, des signes rachitiques pendant l'enfance, il ne marcha qu'à trois ans. La scoliose se trouve signalée aussi dans le cas de Wolf. Dans le cas de Hirtz et Louste, le thorax était saillant en avant. Il existait une ensellure lombaire, phénomène que nous avons retrouvé chez notre malade.

Dans le cas de Schermann, les os longs étaient incurvés et ont nécessité l'intervention chirurgicale. Dans le second cas du même auteur, on avait

signalé des troubles osseux dans l'enfance ; dans le troisième, le sternum était très déformé.

Dans le cas de Gross, le thorax était déformé (poitrine de poulet) et il existait une forte fêlure des côtes vers la limite des cartilages, ainsi qu'une subluxation de l'épaule.

Dans le premier cas de Villaret et Francoz, on trouve une légère scoliose dorsale ainsi que des déformations du bassin assez accusées pour avoir causé une dystocie. Dans trois des cas observés par ces auteurs, on trouve une exagération très évidente du tubercule du trapèze sur le bord postérieur de l'épine de l'omoplate.

La malade de Roger Voisin, Macé de Lépinay et Infroit présentait une très forte cyphose à convexité droite et postérieure avec scoliose à concavité gauche. Le sternum était reporté du côté droit et projeté en avant. Les côtés formaient une légère saillie à la partie droite. La tête était enfouie entre les épaules. La radiographie montrait que l'humérus était très notablement élargi à sa partie supérieure et le canal médullaire semblait plus large que normalement. Il y avait en outre raréfaction osseuse. L'extrémité supérieure du radius qui n'affectait plus des rapports avec la petite cavité symoïde du cubitus ne présentait plus ni tête, ni col, continuant simplement la diaphyse. La tubérosité bicipitale était à peine indiquée. Toute la partie supérieure de cet os était raréfiée. Le corps du radius présentait en outre une courbure à convexité antérieure. On notait encore un raccourcissement très net des phalanges et des phalanges avec élargissement de ces os et augmentation de leur transparence.

Parmi les cas d'aplasie claviculaire, nous n'avons pas de données précises sur l'état du crâne ; nous trouvons signalés dans les cas suivants des troubles osseux :

Chez l'enfant observé par Morand, enfant qui ne vécut que 20 heures, il y avait non seulement l'absence des clavicules, mais aussi celle du sternum et des cartilages costaux. Dans un cas de Gegenbauer, il existait une forte pliure susxyphoïdienne du sternum.

Le malade de Niemeyer présentait de la scoliose. La femme étudiée par Guzzoni degli Ancarani présentait une légère cyphose dorsale. Un malade de Schorstein présentait une dépression sternale. Dans deux cas de Carpenter, il existait un développement anormal de l'apophyse transverse de la 7^e vertèbre cervicale, dans un deuxième cas il existait une côte cervicale, ainsi que des pieds plats. Dans un quatrième cas, on observait une dépression sternale ayant les dimensions d'une orange.

A côté des troubles de l'ossification, il convient de citer les troubles dentaires. Signalés dans les observations de Pierre Marie et Sainton, ces troubles avaient été déjà notés dans l'observation de Dowse et ultérieure-

ment au travail des auteurs français par Hultkrantz, Schorstein, Pinard et Varnier, Hamilton, Wolf, Hirtz et Louste, Gross, Villaret et Francoz, Voisin, Macé de Lépinay et Inffroit.

Ces troubles sont également très accentués dans notre cas.

D'une façon générale on peut dire que les dents poussent tard, elles sont irrégulières, crénelées, mal implantées. Il semble que chez notre malade c'est à peine maintenant que poussent les incisives de la seconde dentition.

Un autre trouble de la nutrition est la tendance à l'obésité ou l'obésité même. Ce phénomène se trouve signalé dans les observations de Dowse, Kappeler, dans trois sur quatre cas de Pierre Marie et Sainton, parmi les cas que nous avons retenus comme absolument certains, ainsi que dans un cas de Gegenbauer, parmi les cas probables. L'aspect inverse se trouve noté dans les cas de Hamilton, Schorstein, Carpenter, Preleitner, Gross.

Notre malade ne semble présenter rien de particulier à ce point de vue, mais comme il est entré à l'hôpital pour des troubles rénaux et ignorant son état de nutrition antérieur, il nous est difficile de nous prononcer.

Notons encore les troubles des ongles signalés dans le cas de Hirtz et Louste. Dans notre cas, on trouve aussi de pareils troubles au moins en ce qui concerne les orteils.

Rappelons encore que la malade de Dowse était épileptique, que les convulsions furent également notées chez un enfant appartenant à l'une des familles décrites par Pierre Marie et Sainton, qu'un malade de Scheutheuer est mort aliéné, et que le malade de Hirtz et Louste était asthmatique et emphysémateux. Un certain degré d'emphysème existe également dans notre cas.

En ce qui concerne l'anatomie pathologique de cette singulière dystrophie, nous ne possédons que les nécropsies des cas de Scheutheuer et de Fodd (et encore ce dernier cas ne fait pas partie de ceux que nous avons retenus comme appartenant d'une façon absolument certaine à la dysostose cléido-crânienne) ainsi que celles rapportées par Poynton et Miller (32) et par G. Roussy et Ameuille (cas de Pierre Marie) (33).

En outre dans ces cas les auteurs se sont contenté de décrire l'état des clavicules, des insertions musculaires de la région, l'état du crâne, celui du cerveau et de la moelle, etc., ce qui n'est que d'un intérêt secondaire pour la conception générale de la nature de cette dystrophie. Nous ignorons complètement en particulier l'état des glandes à sécrétion interne et nous croyons de notre devoir de signaler cette lacune à l'attention des observateurs qui auront l'occasion d'étudier dorénavant l'anatomie pathologique de pareils cas.

Disons maintenant quelques mots sur l'étiologie de la dysostose cléido-crânienne. Cette question elle aussi est très obscure.

Les différents facteurs toxiques ou infectieux, tels que l'alcoolisme, la syphilis héréditaire, la tuberculose, ne sont nullement prouvés.

Dans les cas de Villaret et Francoz, les auteurs montrent qu'on pourrait soupçonner l'hérédosyphilis en se basant sur les crises convulsives du père, sur les fausses couches et l'état des tibias de la mère, ainsi que sur l'état du fond de l'œil de la fillette. Ces mêmes auteurs ont noté en outre la consanguinité des parents.

L'hérédité est en tout cas un facteur étiologique certain et laisse supposer l'existence chez les parents d'une prédisposition spéciale et méconnue dans son essence, en vertu de laquelle leurs enfants sont atteints de cette dystrophie.

Quant à la pathogénie, on peut dire que c'est le côté le plus intéressant bien que tout à fait inconnu du problème.

Guzzoni degli Ancarani suppose une anomalie régressive, la clavicule manquant ou étant à l'état tout à fait rudimentaire chez certains animaux. Mais cela n'expliquerait pas encore le mécanisme de la production de la dysostose qui nous occupe.

L'hypothèse de Scheutheuer, d'une inflammation se produisant avant le deuxième mois de la vie intra-utérine et agissant sur les os atteints, ne nous semble pas plus heureuse, d'autant plus qu'elle n'expliquerait pas d'autres phénomènes tels que l'état des dents, la taille petite, etc., observés au cours de cette dystrophie.

Dowse admet un vice primitif de formation après avoir d'abord pensé à une fracture de la clavicule pendant la vie intra-utérine, hypothèse qui évidemment ne vaut pas la peine qu'on s'y arrête.

Schorstein, Gross, Sachs ont pensé au rachitisme survenant au deuxième mois de la vie fœtale. Mais le dernier auteur, au moins, rejette aussi cette opinion, les principaux signes de rachitisme manquant chez son malade.

Couvelaire pense à la similitude d'origine embryologique des parties malades, les os cranio-faciaux étant des os dermiques ; chez les poissons, on peut dire la même chose pour la clavicule.

Bruch affirme la même chose pour l'homme. Cet auteur a étudié un embryon de 7-8 millimètres. Pour Gegenbauer, la clavicule est un os mixte provenant d'un noyau central conjonctif et de deux nodules latéraux cartilagineux. Les recherches de Kölliker chez le lapin le conduisent à admettre plutôt l'origine cartilagineuse. Quelques recherches de Couvelaire ne lui ont pas permis de trancher la question. Cet auteur pense à une dystrophie complémentaire de l'achondroplasie, la première touchant du squelette ce que la seconde respecte. Mais ainsi qu'il le remarque lui-même, cette hypothèse ne s'accorde pas avec le fait que la dystrophie des malades dont nous nous occupons n'est pas exclusivement, mais surtout cléido-crânienne.

En outre cette hypothèse, reprise plus tard par Apert (34), qui voit dans l'achondroplasie et la dysostose cléido-crânienne deux mutations, deux variétés spéciales de l'espèce humaine, ne nous explique en rien le mécanisme qui préside à leur production.

Porak et Durante (35) voient dans la dysostose cléido-crânienne une forme particulière de leur dysplasie périostale et dans la pathogénie de cette dernière ils invoquent un trouble trophique ou glandulaire. C'est vers cette interprétation que penchent aussi Voisin, Macé de Lépinay et Inffroit. C'est aussi celle qui nous semble mériter le plus d'attention et qui paraît la plus rapprochée de la vérité.

Il est plus difficile de dire quelle est la glande dont le trouble fonctionnel intervient dans la production de cette dystrophie.

Voisin, de Lépinay et Inffroit remarquent avec raison que les troubles de la dentition qu'on observe dans cette dystrophie sont « tout à fait comparables à ceux que l'on constate chez les myxœdémateux dont on connaît bien l'origine thyroïdienne ».

En effet, on trouve dans les deux cas le retard de la première comme de la seconde dentition, la disposition irrégulière des dents, leur carie précoce, etc.

On peut dire la même chose pour la persistance anormale des fontanelles. Cette dernière est, elle aussi, commune aux deux dystrophies.

Nous avons vu que chez une malade de Pierre Marie, la fontanelle antérieure persistait encore à l'âge de 47 ans. Siegert (36) a noté également la persistance de la même fontanelle jusqu'à l'âge de 40 ans dans le myxœdème congénital.

Des déformations de la colonne vertébrale comme celles trouvées dans la dysostose ont été également notées dans le myxœdème. C'est ainsi que Jeandelize (37) remarque la fréquence de l'ensellure lombaire. Douillet (38), Chipault (39) ont noté la scoliose. Jeandelize a vu une cypho-scoliose. L'un de nous (40) a insisté dans un travail antérieur sur le rôle du corps thyroïde dans la scoliose de l'adolescence.

Rappelons encore que dans un cas de Raymond (41), le malade présentait un genu valgum bilatéral et la déviation des pieds en varus.

Voici tous les troubles, auxquels il faut ajouter la petite taille et l'obésité, communs à la dysostose cléido-crânienne et au myxœdème.

Pourtant on ne peut confondre les deux dystrophies. On peut penser que dans la dysostose cléido-crânienne interviennent encore d'autres glandes et on doit tenir compte aussi du moment où le trouble se produit. En effet, un trouble agissant à un moment plus précoce du développement aura d'autres conséquences que s'il agissait plus tard.

L'hypothèse polyglandulaire pourrait d'autant plus être invoquée que la

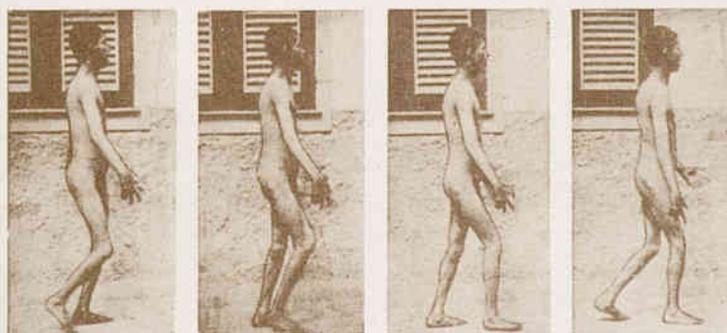
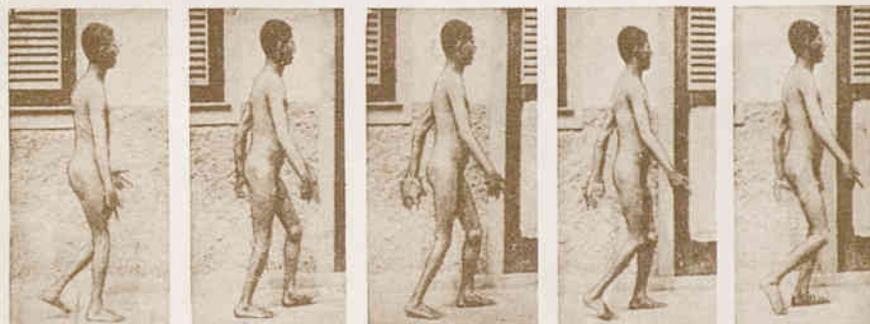
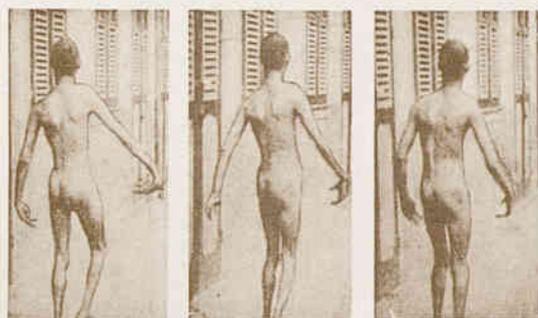
plupart des glandes influencent le développement des os et des dents, fait que l'un de nous a exposé avec les détails nécessaires dans un travail antérieur en collaboration avec MM. Marinesco et Minea (42). Plus récemment encore Josephson (43) ainsi que Peter Kranz (44) ont repris la question des rapports entre les troubles dentaires et les altérations des glandes endocrines.

Nous ne voulons pas pousser plus loin cette discussion. Les faits que nous venons de citer suffisent, pensons-nous, à montrer dans quelle voie doivent s'engager les futures recherches sur cette question et autorisent à classer, provisoirement au moins, la dysostose cléido-crânienne parmi les dystrophies glandulaires.

BIBLIOGRAPHIE

1. PIERRE MARIE et P. SAINTON. — *Observation d'hydrocéphalie héréditaire (père et fils), par vice de développement du crâne et du cerveau*. Soc. méd. des hôpitaux, 14 mai 1897.
2. — *La dysostose cléido-crânienne héréditaire (Hydrocéphalie héréditaire)*. Soc. méd. des hôpitaux, 20 mai 1908.
— *Sur la dysostose cléido-crânienne héréditaire*. Revue neurologique, n° 23, 1898.
3. P. A. PIERRE. — *De la dysostose cléido-crânienne héréditaire*. Thèse de Paris, 1898.
4. COUVELAIRE. — *La dysostose cléido-crânienne héréditaire*. Journal de Physiologie et de Pathologie générale. N° 4. 1899. Voir aussi Titres et travaux.
5. PINARD et VARNIER. — C. R. de la Soc. d'obstétrique, de gynéc. et de pédiatrie, t. I, juin 1899, p. 130.
6. MAYRIER. — *L'Obstétrique*, 1896, p. 328.
7. HIRTZ et LOUSTE. — *Dysostose cléido-crânienne*. Soc. méd. des hôp., 12 mars 1903.
8. VILLABET et FRANCOZ. — *Une famille de quatre sujets atteints de dysostose cléido-crânienne héréditaire*. Nouvelle Iconogr. de la Salpêtrière, p. 302, 1905 et Soc. de neurol. de Paris, 1905.
9. R. VOISIN, MACÉ DE LÉPINAY et INFROIT. — *Etude clinique et radiographique d'un cas de dysostose cléido-crânienne*. Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière, mai-juin 1907.
10. HULTKRANZ. — *Anatomischer Anzeiger*, 31 déc. 1898, XV, Bd n° 13, p. 207. *Les altérations du crâne dans la dysostose cléido-crânienne*. Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière. An. XXI, n° 2, 1908, et *Ueber Dysostosis cleido-cranialis, kongenitale kombinierte Schädel und Schlüsselbeinanomalien*. Zeitschrift für Anatomie und Morphologie, Bd. XI-II, 3, p. 385-528, 1908.
11. SCHORSTEIN. — *A case of congenital absence of both clavicles*. The Lancet, vol. I, 7 janv. 1899.
12. CARPENTER. — *A case of absence of the clavicles*. Lancet, 7 janv. 1899.
13. HAMILTON. — Philadelphia med. Journal, 14 oct. 1899.
14. WOLFF. — *Verhandl. den freien-Vereinigung der Chirurgen*. Berlin, 1900, p. 110.
15. PRELEITNER. — *Zwei Fälle von angeborenem Clavicular Defekt*. Wiener kl. Woch., 1903, n° 3.
16. SCHERMANN. — *Congenital absence of the clavicles with photograms and radiograms; Cleido-cranial dysostosis*. American med. Philadelphia, 1903, p. 569.
17. GROSS. — *Ueber angeborenen Mangel der Schlüsselbeine*. Münch. med. Woch., 7 juillet 1903, p. 111-113.

18. J. HILL. ABDRAM. — *Lancet*, 17 août 1907 et *Liverpool medical Institution*, 28 févr. 1907.
19. SCHUTHEUER. — *Allg. Wiener med. Zeitung*, 12, 19 et 26 sept. 1871.
20. DOWSE. — *Congenital Deformity of the Clavicles*. *Transactions of the path. Soc. of London*, 1875, t. XXVI, p. 166.
21. KAPPELER. — *Ein Fall von fast totalem Mangel der Schlüsselbeine*. *Arch. der Heilkunde*, 1875, XVI, p. 265-269.
22. HAMILTON. — *Traité des fractures et luxations*, 1880 (traduction française).
23. GIBERT. — Cité par Villaret et Francoz.
24. MORAND. — *Histoire de l'Acad. royale des Sciences*. *Observ. Anat.*, IV, p. 47-48, Paris, 1766.
25. MARTIN. — *Sur un déplacement naturel de la clavicule*. *Journal de méd. et de chirurgie*, 1765, t. XXIII, p. 456-461, novembre.
26. STAHMANN. — *Angeborenes Fehlen des linken Schlüsselbeins*. *Zeitsch. für med. Chirurg. und. Geburtshilfe*, 1857, XI, p. 400-435.
27. GEGENBAUER. — *Ein Fall von erblichem Mangel der Pars acromialis claviculae*. *Jenasche Zeitschr. für Medizin med. Naturwissenschaften*, Leipzig, 1864, p. I, t. XVI.
28. NIEMEYER. — *Defect des ganzen linken Schlüsselbeines*. *Tagebl. der Versammlung-deutscher Naturforscher und Aerzte*. Hanover. XL, 68.
29. GUZZONI DEGLI ANCARANI. — *Una rarissima anomalia delle clavicole*. *Boll. scient. di Pavia*. Achille Giovanni, Anno IX, sept. 1887, n° 3, p. 72.
— *Atti della Soc. med. et chirurg. in Modena*, 1882.
— *Boll del XII Congresso medico di Pavia, sezione di anat. et fisiol.*, 1887, 26 Sett, n° 18, p. 4.
30. TODD. — *Absence of clavicles*. *St-Louis Cour. méd.*, 1888-1889, XIX, p. 375.
31. VAN DEN BUSCHE. — *Ueber einen Fall von beideseitigen Schlüsselbeins fehlen*. *Freiburg et Amsterdam*. Delsman, 1890.
32. POYNTON et MILLER. — *Proceedings of the royal Society of medicine*. Vol II, n° 1. Nov. 1908. Section for the Study of disease in children, p. 5.
33. J. ROUSSY et AMEUILLE. — *Présentation de pièces provenant de l'autopsie d'un cas de dysostose cléido-crânienne héréditaire*.
34. APERT. — *Les maladies congénitales*.
35. PORAK et DURANTE. — *Les micromélie congénitales*. *Nouvelle Icon. de la Salpêtrière*, 1905.
36. SIEGERT. — *Le prétendu rachitisme dans l'idiotie myxœdémateuse*. *Arch. de méd. des enfants*, déc. 1900, p. 734.
37. JEANDELIZE. — *L'insuffisance thyroïdienne et para-thyroïdienne*. Paris, 1903 (chez Baillière).
38. DOUILLET. — *Myxœdème infantile et nanisme*. *Le Dauphiné médical*, 1898, n° 7, juillet.
39. CHIPAULT. — *Scoliose myxœdémateuse*. *Soc. de Pédiatrie*, 1902, 10 mars.
40. PARHON et JIANO. — *Goitre et scoliose de l'adolescence*. *Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière*, n° 1, 1909.
41. RAYMOND. — *Du myxœdème infantile et des autres formes de myxœdème*. *Revue internationale de thérapeutique*, 1908, et *Leçons cliniques*.
42. MARINESCO, PARHON et MINEA. — *Contribution à l'étude de l'ostéomalacie dans ses rapports avec les altérations des glandes endocrines*. *Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière*, n° 1, 1911.
43. ARNOLD JOSEPHSON. — *Dentition und innere sekretion*. *Neurolog. Centralblatt*, n° 15, 1911.
44. PETER KRANZ. — *Schilddrüse und Zähne*. *Deutsch. Monatschrift f. Zahnheilkunde*, 1912, p. 1-35.
45. REGNAULT. — *Anomalies des plis de la main dans l'achondroplasie de la dysostose*. *Bull. et Mém. de la Société anatomique de Paris*. 27 nov. 1098, p. 498.



DÉMARCHE DANS L'ATHÉTOSE
(Cinématographie).

(Aloysio de Castro).

NOTE SUR LA DÉMARCHE DANS L'ATHÉTOSE, ÉTUDIÉE D'APRÈS LA CINÉMATOGRAPHIE -

PAR

Aloysio DE CASTRO

Professeur à la Faculté de Médecine de Rio-de-Janeiro.

L'étude des différents types de démarches pathologiques garde toujours un gros intérêt en séméiologie nerveuse, grâce au secours qu'elle apporte au diagnostic. Il suffit, en effet, de voir ou même, dans quelques cas, d'entendre le malade marcher pour qu'on reconnaisse tout de suite l'affection de laquelle il s'agit.

C'est pour cela que ce sujet a fourni tant de travaux intéressants.

Mais si pour quelques-uns des types de démarches pathologiques la simple inspection à l'œil nu s'impose, dans d'autres cas il faut bien savoir les analyser.

On sait d'ailleurs que, quel que soit le type de la marche, il y a des détails que seul l'œil exercé dans ces études peut bien reconnaître et saisir.

C'est grâce à l'emploi de la photographie qu'on est parvenu à analyser tous ces points. Faut-il rappeler les beaux travaux de Richer, de Londe et encore d'autres? Nous-mêmes y avons apporté quelques démonstrations pour ce qui est de la démarche dans le beri-beri (1).

Nous avons employé dans nos essais la méthode de Jendrassik (2), avec quelques petites modifications. Mais aujourd'hui il n'y a que la cinématographie pour ce genre d'études. On obtient un grand nombre d'images pour chaque pas de façon qu'on peut se rendre compte de toutes les particularités en ce qui est des attitudes des membres, du tronc et de la tête dans les différentes phases de la progression.

Marinesco (3) a très bien profité de ce progrès pour la description minutieuse de la marche dans l'hémiplégie organique, dans les paraplégies

(1) ALOYSIO DE CASTRO, *Das desordens da marcha e seu valor clinico*. Rio-de-Janeiro, 1904, p. 188.

(2) E. JENDRASSIK, *Klinische Beiträge zum Studium der normalen und pathologischen Ganganarten* (Deut. Arch. f. klinische Medizin, 1901, 70 Band, p. 86).

(3) MARINESCO, *Les troubles de la marche dans l'hémiplégie organique étudiés à l'aide du cinématographe* (Sem. méd., 1899, p. 255); *Sur les troubles de la marche dans les paraplégies organiques* (Sem. méd., 1900, p. 71); *Les troubles de la marche dans l'ataxie locomotrice progressive* (Sem. méd., 1901, p. 113).

organiques et dans le tabes, et récemment encore Paul Sainton (1) montrait toute la valeur de cette méthode dans l'étude et l'enseignement des maladies nerveuses.

En ayant eu occasion d'employer la méthode cinématographique dans notre service à la Polyclinique générale de Rio-de-Janeiro, pour l'analyse de la marche dans l'athétose, nous pouvons présenter quelques images qui sont très typiques et tout à fait démonstratives de la façon dont se réalise la démarche de ces malades.

Il y a des cas où la démarche devient tout à fait impossible, il y en a d'autres où la progression s'achève plus ou moins facilement. Quoi qu'il en soit, c'est toujours un type de démarche spasmodique (*démarche spasmio-athétosique*) ; elle peut même être une démarche digitigrade, les malades marchent les genoux rapprochés, sur la pointe des pieds, si les phénomènes spasmodiques sont très forts. La marche est d'autant plus pénible que la rigidité est plus accusée. La flexion des genoux se trouve un peu réduite pendant l'oscillation de la jambe, la longueur du pas devient plus courte.

Mais ce sont surtout et la position du tronc et celles des membres supérieurs qui frappent l'observateur. Les bras, dans les cas prononcés, sont accolés au tronc ; mais d'autres fois les bras et les avant-bras sont en extension et s'élèvent latéralement à une grande distance du tronc, pendant la marche, en oscillant comme des balanciers, les mains dans les attitudes anormales, produites par les mouvements athétosiques.

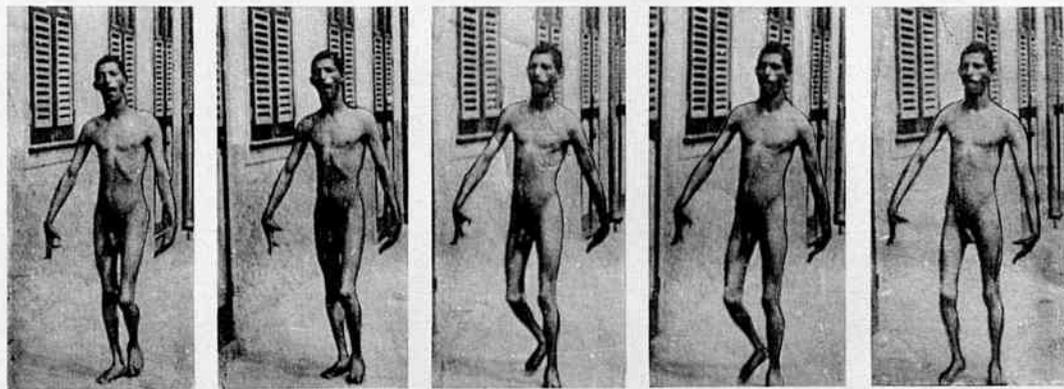
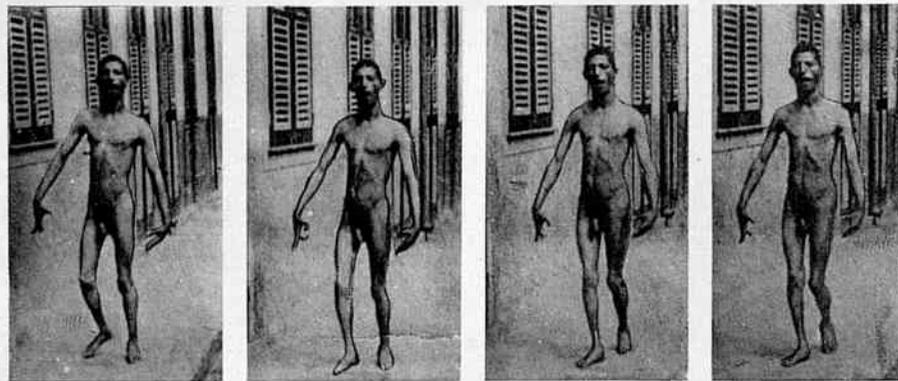
Nous avons observé que cette dérivation dans la position des membres supérieurs est d'autant plus prononcée que les malades veulent marcher plus vite ou quand ils sont pris d'émotion.

Cette abduction des membres supérieurs, surtout bien visible quand on regarde la marche de devant ou par derrière, est toujours plus forte du côté du membre inférieur oscillant, c'est-à-dire, du côté opposé à celui vers lequel s'incline le tronc.

Pour ce qui est des mouvements de ce dernier, il s'incline à chaque pas du côté de la jambe fixée, mais cette inclination a un rayon beaucoup plus exagéré que les simples oscillations de la marche normale, et ainsi la dénomination proposée par Charcot — démarche des gallinacés — devient très expressive, dans les cas de ce genre. Le malade se dandine « comme un canard ».

D'ailleurs on peut juger clairement de tous ces détails en analysant les images cinématographiques que nous donnons ci-joint (Pl. XXXV et XXXVI).

(1) P. SAINTON, *Quelques considérations sur l'utilité de la cinématographie dans l'étude des maladies du système nerveux* (Encéphale, 1909, p. 410).



DÉMARCHE DANS L'ATHÉTOSE
(Cinématographie).



LA DORMEUSE D'OKNO
(Herold Froderström).

Masson & Cie, Éditeurs

LA DORMEUSE D'OKNÖ.
32 ANS DE STUPEUR. GUÉRISON COMPLÈTE

PAR

Harald FRÖDERSTRÖM
(Stockholm).

Il y a quelques années, la presse suédoise déborda d'articles relatant le cas de la « dormeuse d'Oknö » qui, au mois d'avril 1908, se serait subitement réveillée de l'état léthargique où elle se trouvait depuis 32 ans ; cette femme, qui avait été soignée dans sa famille, fut à ce moment interviewée par de nombreux journalistes, mais ni la maladie elle-même, ni les circonstances dans lesquelles eut lieu la guérison n'ont jamais, ni avant, ni après, été soumises à une étude sérieuse.

Par suite de l'intervention bienveillante de mon chef, le professeur Gadelius, je fus chargé, à la fin de 1910, par le journal *Stockholmstidningen* d'aller étudier sur place cette femme dont le nom est Caroline Olsson. Durant quelques jours passés dans la localité où elle habite, je fus à même d'examiner minutieusement la malade et de recueillir sur son compte des renseignements authentiques, fournis, d'une part, par les autorités et les fonctionnaires de la localité, d'autre part, par les proches de Caroline qui sont honorablement connus dans la localité et qui me firent l'impression de braves gens dénués de tout désir de se faire remarquer.

Bien que les observations cliniques manquent complètement pour toute la durée de la maladie, et que, par cette raison, la description de l'état de Caroline ne puisse présenter de précision véritablement scientifique, le cas me semble pourtant mériter un certain intérêt, ne fût-ce qu'à titre de curiosité (Pl. XXXVII).

Caroline est née, le 29 octobre 1861, à Oknö, petite île près du bourg de Mönsterås, sur le littoral est de la Suède. Son père, qui est petit métayer et pêcheur, naquit au même endroit en 1825. La mère mena, dans sa jeunesse, une vie dissolue, et, vers l'âge de vingt ans, elle était, d'après une remarque sur le registre paroissial, soupçonnée de propager la contagion vénérienne. Elle se maria en 1859, et eut de son mariage six enfants, dont Caroline, qui était la seconde. Durant son mariage, la

mère, qui mourut en 1905 à l'âge de 76 ans, semble avoir mené une vie respectable et avoir apporté tous ses soins à son ménage. Un de ses frères était impotent, mais il n'y a pas eu de cas d'anomalie psychique dans sa famille, ni dans celle de son mari. Parmi les frères de Caroline, deux qui étaient matelots sont morts noyés, les autres sont tous bien portants et travailleurs.

Aucun fait ne corrobore la supposition que, durant son enfance, Caroline ait présenté des dispositions anormales, ni qu'elle ait été malade ; le père et les frères étaient d'avis qu'elle s'était comportée comme le font les enfants en général. Pour commencer, la mère, qui avait besoin d'elle pour le travail domestique, lui enseigna, à la maison, la lecture, et ce ne fut que vers la fin de 1875, à l'âge de 14 ans, que Caroline commença à fréquenter l'école communale de Kronobäck où d'ailleurs elle n'eut aucune difficulté à suivre les cours. Or, après avoir fréquenté l'école un mois seulement, elle tomba malade, probablement aux environs de Noël 1875.

L'hiver, lorsque les cours d'eau environnants étaient couverts de glace, Caroline était forcée de se rendre à pied de la maison paternelle à l'école, distante de celle-ci de 5 kilomètres, et elle faisait le trajet dans la compagnie de ses frères. Un jour, en rentrant, elle se plaignit de maux de dents et de malaise ; pendant que les frères étaient en train de mettre leurs skis, elle les avait précédés sur la glace sans tomber ni se blesser autrement. Mais les frères, qui me racontèrent cet épisode, pensaient, selon les croyances populaires, que quelque chose avait dû la toucher, qu'elle avait dû rencontrer un maléfice quelconque disposé à l'intention d'un autre, mais qui avait exercé son action néfaste sur la première passante.

La mère fit coucher Caroline qui continua à se plaindre de son mal de dents sans pourtant tout d'abord accuser d'autres symptômes de maladie, du moins au su de son père et de ses frères ; ceux-ci ne savaient pas non plus si, à cette occasion ou plus tôt, ses règles étaient apparues. Et depuis ce jour Caroline resta alitée, pour ne se lever que 32 ans plus tard. Aucune cause plausible de son état n'a pu être découverte ; apparemment, sa maladie fut provoquée par un accès de mal de dents ou, peut-être, par un rhume insignifiant qui eut une influence néfaste sur la santé psychique de Caroline ; à la question de savoir si l'éclosion de la maladie avait coïncidé avec l'apparition des fonctions sexuelles, la réponse aurait pu être donnée par la mère ; malheureusement, celle-ci, qui avait seule soigné sa fille sans assistance d'autres personnes, est morte.

Aucun médecin ne fut consulté au sujet de la maladie de Caroline, mais au bout d'un certain temps, on appela auprès d'elle quelques guérisseurs qui, toutefois, ne purent rien faire. Ce ne fut que vers 1885 qu'on

amena Caroline à l'hôpital de Oskarhamn ; seulement, les médecins de l'hôpital n'étant point psychiatres, ne s'intéressaient guère à un cas de ce genre. Elle resta toujours dans le même état de stupidité, sans parler, insensible aux piqûres d'épingle, elle ne mangeait pas de son propre gré, mais avalait la nourriture liquide lorsqu'on lui en faisait prendre. On la déclara « hystérique », et après 15 jours, on la renvoya chez elle dans le même état qu'à son arrivée. Depuis, elle était soignée dans la maison paternelle, sans médecin.

Des deux frères restés à la maison, ni l'un ni l'autre n'avaient jamais, au cours de toutes ces années, vu Caroline quitter le lit de son initiative propre, ni ne l'avaient entendue prononcer une seule parole. Par contre, le père raconta que, trois ou quatre fois, il l'avait trouvée levée, « sautillant à quatre pattes dans la pièce ». Trois fois, il l'avait entendue parler ; il devait y avoir une vingtaine d'années, elle s'était un jour, en sa présence, assise dans le lit, regardant autour d'elle, et lorsque, tout ébahi, il l'avait exhortée à prier le bon Dieu, elle s'était écriée : « Doux Jésus, aie pitié de moi. » Après quoi elle s'était blottie dans le lit, ramenant les couvertures sur sa tête, selon son geste favori. Le vieux ne se rappelait plus ce qu'elle avait dit les deux autres fois.

Tant que la mère vécut, ce fut elle seule qui soigna Caroline, et celle-ci refusait d'accepter la nourriture offerte par toute personne autre ; pendant qu'on lui soulevait la tête, la mère lui versait un verre de lait ou deux par jour ; ni le père, ni les frères ne pensaient qu'elle eût jamais absorbé plus que cela, et ils ignoraient tous si durant toutes ces longues années, elle était allée à la selle ! Mais elle avait uriné chaque soir, souvent, il est vrai, « à peine quelques gouttes » ; lorsque, à cet effet, la mère l'avait soulevée du lit, elle « s'appuyait un peu sur les pieds » tout en gardant les yeux fermés. Toutefois, les hommes travaillaient au dehors la plus grande partie de la journée, et ainsi Caroline et sa mère restaient presque toujours seules.

Lorsque, en 1905, la mère mourut, et que le père annonça la nouvelle de sa mort à Caroline, celle-ci se mit à pleurer bruyamment ; sa crise de larmes se renouvela les jours suivants pendant qu'on procédait dans la pièce de Caroline à la toilette de la morte ; mais la mort de la mère ne provoqua aucun autre changement dans son état. A partir de ce moment, ce fut le père qui, une fois par semaine, faisait le lit de Caroline et qui, chaque soir, la portait hors du lit pour uriner. Dans les derniers temps, le plus jeune des frères l'avait remplacé. Caroline refusait les secours offerts par d'autres personnes. Comme auparavant, sa nourriture se composait d'un verre de lait, de deux au maximum, qu'on lui faisait couler dans la bouche le soir. En 1907, le frère aîné s'était noyé ; en apprenant

cette nouvelle, elle eut une violente crise de larmes sans manifester autrement ses sentiments.

Durant la période qui précéda immédiatement le réveil, le père et les frères n'avaient remarqué aucun changement dans la manière d'être de Caroline, et ils étaient incapables d'indiquer une cause ayant pu déterminer cet événement qui, pour toute la famille, fut une grande surprise.

Après la mort de sa femme, le père de Caroline avait pris dans la maison une gouvernante d'un certain âge, et lors de ma visite, cette femme était restée dans la maison cinq ans sans interruption. Avec cette femme, qui me parut honnête et intelligente, je pus avoir une conversation particulière au cours de laquelle elle me fournit un certain nombre de renseignements d'une grande importance pour l'étude du cas.

Selon la gouvernante, Caroline était, durant les trois dernières années de la maladie (1905-1908), restée couchée immobile, sans s'occuper des personnes présentes ; souvent, on l'avait pourtant vue se retourner, secouer son coussin ou lisser le drap de dessus. En la changeant de linge, la gouvernante n'avait jamais constaté de traces de déjections, ni de menstruation ; les ongles de ses doigts étaient toujours d'une longueur normale, la peau n'était jamais sale et ne se desquamait pas d'une façon anormale ; elle gardait ses cheveux épars, mais ils n'étaient jamais sales, ni emmêlés. Elle ne touchait jamais au pain, ni aux gâteaux que, parfois, on mettait près d'elle, mais il arrivait fréquemment qu'elle mangeait des bonbons qu'on avait posés sur le bord du lit ; toutefois, jamais tant qu'on l'observait. La gouvernante ne l'avait jamais entendue parler, mais il lui était, plusieurs fois, arrivé de pleurer ou de gémir.

Or, tous les jours, Caroline était, pendant plusieurs heures, voire pendant la moitié de la journée, laissée seule dans la maison, lorsque les autres membres de la famille, la gouvernante comprise, avaient leur travail au dehors, à l'agriculture et à la pêche. En rentrant, la gouvernante avait souvent pu constater que des objets se trouvant dans la pièce avaient été déplacés ou changés de place, et aussi qu'on avait touché aux denrées qui étaient conservées dans un buffet de la chambre et que la quantité de celles-ci avait diminué. De temps à autre, on avait pu trouver Caroline assise droite dans le lit, le regard éveillé, mais alors elle s'était brusquement jetée sur le coussin, ramenant la couverture sur elle ; on prétendait que les habitants de la ferme voisine (il n'y a que deux ménages dans l'île de Oknö) l'avaient vue sur l'escalier lorsque les membres de la famille étaient absents. « Depuis la mort de la mère, Caroline était moins laissée à elle et plus sévèrement tenue », déclara la gouvernante, et elle accompagna d'un signe de tête affirmatif ma supposition que depuis le décès de la mère, Caroline avait dû éprouver de plus grandes difficul-

tés à se nourrir ; seulement, par déférence pour la famille, elle paraissait peu encline à discuter ce sujet.

Lorsque, le 3 avril 1908, la gouvernante entra dans la chambre, elle trouva Caroline sautillant par terre sur les mains et les pieds en pleurant. Dans le premier moment d'étonnement, elle lui ordonna, « peut-être un peu sévèrement » de se coucher, ce que fit Caroline en demandant à plusieurs reprises : « Où est maman ? » Lorsque les frères rentrèrent, elle ne les reconnut pas : « Ce ne sont pas mes frères, car ils étaient si petits. » Mais la gouvernante souligne le fait curieux que Caroline ne manifesta d'aucun étonnement au sujet de sa présence à elle, la gouvernante. Caroline était fortement amaigrie, les yeux étaient « extraordinaires », le teint d'une pâleur transparente « comme chez une personne qui meurt de faim », cependant qu'auparavant elle avait eu assez bonne mine. Les premiers jours, Caroline continua à rester timorée et à se détourner de la lumière, répondant comme à contre-cœur et laconiquement aux questions qu'on lui posait, se mouvant péniblement et se tenant autant que possible à l'écart. Mais elle mangea avec bon appétit la nourriture de tout le monde sans en être incommodée, et dès le second jour, ses selles étaient absolument normales, tant au point de vue de la couleur que de la quantité.

Lorsque le 6 avril, elle reçut la visite d'un ancien proviseur de collège, M. Goijer, de Mönsteraa, elle peut lire couramment, et raconter ce qu'elle avait lu, elle paraissait d'une intelligence normale, se rappelait sa fréquentation à l'école et les visites à l'église faites dans l'enfance, mais ne se souvenait de rien de ce qui s'était passé durant sa maladie. Au bout de quinze jours, elle se leva et commença à prendre part au travail domestique, bien que ses mouvements fussent encore un peu hésitants. Ses proches déclarent qu'elle ne faisait jamais de questions directes au sujet du passé, ni concernant sa maladie ou les affaires de la maison, ni concernant la mort de sa mère, ni concernant quoi que ce fût ; et pourtant, questionnée sur ces sujets, elle répondait toujours qu'elle ne se rappelait rien ; quelques mois plus tard, elle était complètement guérie et fit, dans l'église paroissiale, sa première communion. Le bruit relatant sa résurrection se répandit vivement, et des quantités de gens curieux se rendirent à Oknö pour voir le « miracle ».

A ma première visite chez Caroline, je trouvai celle-ci occupée à son ménage. En femme habituée à recevoir des étrangers, elle m'accueillit immédiatement avec une gaieté plaisante, non sans quelque coquetterie qui, toutefois, ne dépassait pas les mesures. Malgré ses 49 ans, elle paraissait jeune encore, grâce à son teint rose sans rides et à ses yeux riant ; sa taille n'atteignait pas tout à fait la normale ; elle avait bonne mine et ses

dents étaient bien conservées ; sa mise était simple et ses mains déjà rugueuses par suite du travail domestique. Bien que par ses mouvements et par sa manière d'être, elle semblât une femme de quelque 35 ans, les seins atrophiés et les dépôts graisseux séniles des hanches trahissaient une femme arrivée à la ménopause ou ayant déjà dépassé cette période.

L'examen auquel nous l'avons soumise ne releva pas d'anomalies physiques. Les pupilles réagissaient normalement, le pouvoir d'accommodation semblait être très bon, et elle lisait sans difficulté un texte imprimé en très petits caractères à 20 centimètres de distance. Je ne trouvai pas de modification emphysématique des bruits respiratoires ; les bruits du cœur étaient purs et vigoureux, les parois des artères souples et élastiques. Le corps thyroïde n'était pas perceptible, les réflexes tendineux et cutanés étaient normaux ; un examen minutieux de la sensibilité révéla partout l'existence des réactions physiologiques normales. La musculature était peu développée, mais les mouvements vifs et harmonieux ; sans en éprouver la moindre fatigue en rentrant, elle accomplissait chaque matin une promenade d'une dizaine de kilomètres pour faire les commissions du ménage à Mönsteraas. Elle prétendait elle-même qu'elle avait, après sa guérison, eu des règles peu abondantes, mais cette affirmation fut fortement mise en doute par sa belle-sœur (la femme de son frère) et par la gouvernante qui n'en avaient jamais pu constater de traces. Caroline manifesta le plus vif intérêt pour son neveu, âgé d'un an ; et sur ma question si elle n'aurait pas aimé avoir elle-même un enfant, elle répondit en riant qu'il n'était pas encore trop tard. Les membres de la famille étaient unanimes à affirmer que maintenant elle « était comme tout le monde », calme, gaie et travailleuse, parfaitement capable de faire les emplettes et d'effectuer tous les travaux intérieurs de la maison.

A toutes mes questions, Caroline répondit sans hésitation, judicieusement, mais avec une certaine nonchalance et une certaine tendance à tourner en plaisanterie les choses sérieuses. Elle n'avait pas de souvenirs nets de sa première enfance, mais elle se rappelait qu'elle avait joué avec ses frères et qu'elle n'avait jamais été malade. A partir de l'âge de dix ans, ses souvenirs étaient plus riches, mais pas plus qu'ils ne le sont chez des sujets normaux ; elle avait des souvenirs nets des membres de la famille voisine, elle se rappela qui avait alors été le pasteur de la paroisse, comment il était, ce qu'elle avait fait à la maison et comment celle-ci avait été aménagée. Elle savait très bien ce qui s'était passé durant son court séjour à l'école, elle pouvait décrire l'extérieur du maître d'école et nommer par leurs prénoms une demi-douzaine de camarades qu'elle n'avait plus jamais revus ; elle savait décrire minutieusement la route à suivre pour aller à l'école ; elle s'était toujours bien entendue avec ses camara-

des et ne gardait aucun souvenir désagréable de l'enseignement. A plusieurs reprises, elle affirma sur ma question qu'elle n'avait pas encore eu ses premières règles lorsque la maladie éclata.

Un jour d'hiver — elle ne saurait préciser la date — comme elle s'en retournait sur la glace, elle avait eu mal aux dents et s'était sentie légèrement souffrante ; chemin faisant, elle ne s'était fait aucun mal et n'avait ni vu ni entendu rien d'extraordinaire. Lorsque la conversation tombait sur ce sujet, Caroline paraissait plus renfermée et moins affirmative. Elle n'avait aucun souvenir de tout de ce qui s'était passé depuis, elle n'avait pas remarqué l'alternance entre le jour et la nuit, ne savait pas qu'elle avait mangé ni qu'elle s'était remuée, ni ce qu'elle avait pensé et senti ; « ils avaient dit » qu'elle avait passé quelque temps à Oskarshamn, que la mère et les frères étaient décédés, qu'elle n'avait pris que du lait etc., mais c'était seulement après sa guérison qu'elle avait appris tout cela. Elle ne savait rien des changements qui étaient survenus dans leur maison pendant sa maladie ; aussi n'avait-elle pas très bien reconnu son entourage au réveil ; ce qu'à ce moment elle a pensé au sujet de la présence de la gouvernante, elle ne se le rappelle plus. Du récit de Caroline, il ressort qu'elle a dû se réveiller à la vie brusquement, car elle prétend absolument ne rien savoir de ce qui s'est passé les jours qui ont précédé le réveil. Ici les réponses de Caroline étaient beaucoup plus brèves et données de mauvaise grâce ; elle laissa clairement voir que ces questions ne lui plaisaient pas. Elle ne pouvait pas décrire ses sentiments au réveil, mais raconta qu'elle avait eu faim et qu'elle avait demandé du hareng, un plat qu'elle se rappela avoir mangé dans son enfance. Elle avait été très abattue et la tête lui avait tourné, la lumière du jour lui avait fait mal aux yeux et elle avait surtout eu envie de continuer à rester couchée ; le lendemain, elle avait eu une selle abondante, et s'était à cette occasion sentie « très malade ». Lorsqu'elle avait commencé à se lever et à rester debout, elle avait « eu des enflures sur le corps », ce qui avait duré jusqu'au cours de l'été.

Caroline savait lire et écrire, mais à part cela, ses connaissances étaient plutôt limitées. Elle savait le nom du roi et de la reine qui régnaient lors de son enfance, et ceux du roi et de la reine actuels. Elle savait à quel endroit habite le préfet de son département, mais elle ignorait en quoi consiste sa fonction ainsi que la mission du Parlement. L'histoire de Suède lui était complètement inconnue, et ses connaissances géographiques se bornaient à la région immédiatement voisine, elle ne savait même pas indiquer la situation de Stockholm.

Elle exécutait correctement les additions peu compliquées, mais de la table de multiplication elle ne connaissait que les nombres les plus bas. Elle savait définir correctement un certain nombre de notions abstraites,

comme bienfaisance, injustice, bienveillance ; elle s'acquitta d'une façon satisfaisante des preuves de *Bourdon* et d'*Ebbinghaus* ; au cours de l'examen de son pouvoir d'association, ses réactions furent normales. Durant ces conversations, Caroline se montra de nouveau bien à son aise et de bonne humeur, affirmant qu'elle ne se sentait pas du tout fatiguée, mais qu'elle trouvait mes questions bien inutiles.

Par le docteur Almlad, à Mönsteraas, j'ai plusieurs fois eu des nouvelles de l'état de Caroline après ma visite ; la dernière fois encore, le 6 décembre 1911, il me confirma que Caroline continue à se comporter « comme n'importe qui », s'occupant convenablement de son intérieur et ne présentant aucun signe de troubles psychiques.

Ce cas tire son caractère rare et intéressant du fait de la guérison complète de la malade après une maladie ayant duré plus de 32 ans ; maintenant, elle reste, depuis plus de 4 ans, absolument normale tant au point de vue psychique que physique, voire, à certains points de vue, très bien conservée, et en tout cas exempte de toute trace de démence ou défectuosité ; les déficiences que présentent ses connaissances ne pourront pas, vu son cas, être considérées comme des signes d'une infériorité intellectuelle.

Autant qu'on puisse en juger par la description des symptômes qui laisse tant à désirer au point de vue scientifique, il est évident que Caroline s'est trouvée dans un état d'inhibition avec négativisme qui correspond assez exactement à la stupeur catatonique ; pourtant, il semble qu'il n'y ait point eu d'hallucinations, ni de phénomènes d'irritation motrice, stéréotypies, rigidité musculaire, grimaces, etc. ; mais, par contre, une certaine tendance à la *simulation* a dû caractériser son état, bien que les manifestations de celle-ci aient été de caractère psychopathique et combinées avec une diminution très notable de la conscience.

La ferme conviction du père et des frères que Caroline n'ait jamais absorbé plus de deux verres de lait par jour et que, durant trente-deux ans, elle ne soit jamais allée à la selle, ne pourra être expliquée que par le fait que Caroline a eu dans sa mère une alliée discrète et dévouée qui l'a soignée et nourrie à l'insu des autres ; après la mort de la mère, Caroline a dû faire ses besoins et se nourrir en cachette, mais ce qu'elle a pu, de cette façon, se procurer, est à la longue devenu insuffisant, et c'est là la cause de son amaigrissement. Il est donc possible que ce soit cette situation de détresse qui a eu pour résultat de réveiller l'instinct de conservation chez Caroline et par là sa conscience, et nous pouvons en outre supposer que cette influence s'exerça juste à un moment où les processus pathologiques qui avaient occasionné sa longue stupeur se trouvaient en état de régression ; on a le droit de croire que Caroline aurait succombé

par inanition si cette situation s'était produite durant une phase moins avancée de la maladie. Toutefois, cette supposition restera forcément à l'état d'hypothèse.

Certaines circonstances rapportées dans notre description indiquent que, dans une certaine mesure et au moins par intervalles, Caroline a eu conscience de ce qui se passait autour d'elle et qu'elle a pu donner une expression et à ses sentiments et à sa volonté. Elle pleurait à l'occasion de nouvelles tristes ; elle oubliait son rôle négativiste lorsqu'on la tentait avec des bonbons ; elle acceptait des soins seulement de certaines personnes déterminées ; lorsqu'on la surprenait au cours de ses petites expéditions dans la chambre, elle semble, évidemment dans un but démonstratif, s'être comportée de façon extraordinaire. Elle ne salissait jamais son lit, et au réveil, ses ongles étaient d'une longueur normale, ses cheveux épars bien démêlés ; comme, durant les trois dernières années de sa maladie, personne ne l'avait aidée pour cela, elle a dû faire le nécessaire lorsqu'elle était seule. Il est impossible de discerner si ces simulations, grâce auxquelles elle trompait son entourage, ont été provoquées par des idées de persécution, par une sorte de crainte obscure des gens, ou par la tendance aux exagérations démonstratives qui caractérisent les états de troubles hystériques.

Il est à noter que Caroline continue à rester complètement amnésique pour tout ce qui a trait au temps passé durant sa maladie et qu'ainsi trente années de sa vie n'auraient point laissé de trace dans sa conscience. Il est probable que Caroline s'est trouvée dans un état très prononcé d'épuisement psychique et d'inhibition associative ; les souvenirs qui, durant cette période, ont été enregistrés ont possédé une intensité tellement minime qu'ils n'ont point été incorporés à sa conscience tout en influençant, comme des composants psychiques subconscients, sa personnalité et en maintenant chez elle un vague sentiment de continuité vitale. Mais, indépendamment de ce raisonnement, on ne peut pas se défendre du soupçon qu'ici aussi Caroline s'est adonnée à la simulation que, après son réveil, elle a, avec intention, nié l'existence de certains souvenirs dont l'aveu aurait pu lui causer des ennuis. Il semble assez plausible qu'au réveil Caroline ne *voulut* pas se rappeler la mort de la mère, ni reconnaître ses frères, et qu'elle procéda ainsi par une sorte d'instinct de conservation, bien que sa méthode de défense fût entachée d'un certain nombre d'inconséquences. Peut-être aurait-on pu arriver à une certitude à cet égard à l'aide d'une analyse psychique approfondie ou d'un traitement hypnotique de Caroline, mais je ne me considérais pas comme autorisé à une telle ingérence qui aurait pu amener des réactions désagréables. En tout cas, il me semble important qu'en examinant les motifs, on ne se laisse

pas méduser par des théories psychologiques intéressantes, mais qu'au contraire, on tienne aussi compte des possibilités banales lorsque les relations de cause à effet n'apparaissent pas spontanément. Et il n'est pas douteux qu'un aliéné aussi bien qu'un être sain peut, dans un but intéressé, sciemment nier ou taire des faits réels.

L'historique de la maladie de Caroline concorde sur divers points avec un cas publié par le professeur *Gadélinus* (*Hygiaea* 1894). Chez un tailleur de 32 ans, marié et sans hérédité psychopathique, il se développa en l'espace d'un an une psychose (angoisse) qui évolua en stéréotypie et négativisme. Lorsqu'au mois de novembre 1882, il fut admis à l'asile de Lund, il était stupide et répondait à toutes les questions : « Fait beau aujourd'hui » ; il présentait une atonie musculaire généralisée et une anesthésie complète pour les piqûres d'aiguille, mais il n'avait pas d'hallucinations ; après peu de temps, il était arrivé à un mutacisme complet et refusait toute nourriture ; toutefois, il paraît qu'en cachette il acceptait de la nourriture que lui donnait un autre malade. Depuis le mois d'avril 1883 jusqu'en février 1892, il fut constamment nourri à la sonde, et son poids augmenta considérablement. Durant cette période, il se trouva dans un état de stupeur avec anesthésie ; cependant, on réussissait souvent, lorsqu'il ne se croyait pas observé, à le surprendre en train de s'asseoir droit dans le lit, de se promener dans la pièce, de rire, etc. ; mais aussitôt que quelqu'un entrait dans la pièce ou qu'il entendait du bruit à côté, il se blottissait et « restait couché comme une momie ». Une fois, pris en flagrant délit de promenade par terre, il n'eut que le temps de se jeter en travers de son lit. Au cours de l'année 1892, il commença à « se réveiller », restant les yeux ouverts, prenant du lait, se remettant à parler et à remuer normalement. Toutefois, il resta absolument amnésique au sujet de sa vie antérieure et ne sut dénommer d'autres objets que ceux qui l'avaient entouré durant la maladie ; soumis à un enseignement approprié, il récupéra très vite ses capacités psychiques, pu reprendre son ancien métier et retrouva le souvenir de sa vie antérieure, à l'exception, cependant, du temps où il était resté malade qui continua à être effacé de sa mémoire. Au mois de juin 1893, il put sortir guéri, et se remit à travailler. Au mois de décembre 1907, un autre psychiatre se mit en relation avec lui. C'était le Dr *Alfred Pétren* qui cite l'historique du cas dans son ouvrage « *Über Spätheilung der Psychosen* » (Stockholm, 1908). A ce moment, le malade avait travaillé sans interruption, gagnant ainsi la vie de sa famille ; on ne put constater aucune défectuosité psychique ; mais l'homme était d'un caractère violent et était, dans le pays, considéré comme « matois ». L'amnésie au sujet du temps où il avait été malade persistait, il affirmait

n'avoir pas d'hallucinations ni d'idées fixes, disant que « c'était là des idées !!! » Son entourage était d'avis qu'il était « comme autrefois ».

Gadélius décrivit ce malade comme un cas de stupeur en donnant une analyse psychologique fouillée et en appliquant principalement les théories de Janet, notamment concernant l'amnésie. A cause de l'absence d'hallucinations, de rigidité musculaire et d'un certain nombre d'autres symptômes, Gadélius était d'avis que ce cas ne pouvait être considéré comme une catatonie de Kahlbaum et laissa la question du diagnostic ouverte et indéterminée. Pétren par contre fit valoir que tant le processus que la combinaison de symptômes prouvaient d'une façon irréfutable qu'il s'agissait d'un cas typique rentrant dans la catégorie plus vaste de la catatonie de Kraepelin.

Tant que la démence précoce, et en l'espèce la catatonie, ne forme qu'un groupe purement symptomatologique, indéterminé au point de vue de l'étiologie, il est évident que le cas de Gadélius aussi bien que le cas Caroline peuvent être compris dans ce cadre vaste; seulement, Kraepelin lui-même considéré comme douteux que la catatonie représente une entité nosologique et insiste sur l'importance qu'il y a à distinguer les cas typiques d'autres cas « dont le pronostic est essentiellement différent »; il souligne ce fait que l'historique des cas typiques ainsi que les examens pathologiques du cerveau récents nous contraignent à supposer que de graves modifications ont lieu dans le manteau, opinion qui est aussi celle d'un certain nombre d'auteurs français (Anglade, Régis, Sérieux etc.). Par cette raison, on est tenu à rester sceptique vis-à-vis du diagnostic catatonie dans les cas où, après une maladie particulièrement longue, on est surpris par une guérison complète sans déficiences ni rechutes, et cela surtout au cas où le tableau des symptômes considéré seul n'a pas été absolument concluant.

Le malade de M. Gadélius aussi bien que Caroline guérirent après une période de stupeur passive sans phénomènes d'excitation et qui avait été d'une durée exceptionnelle; chez les deux, il y avait une forte tentance à la simulation sans qu'on n'ait, dans aucun des cas, pu constater des hallucinations ni d'idées de persécution; dans les deux cas, l'amnésie était complète et permanente concernant le temps qu'avait duré la maladie, tandis que les souvenirs antérieurs étaient d'une netteté remarquable ou furent en tout cas vite réveillés. Cependant, on ne pourra pas, de ces analogies, conclure que la pathogénie des deux cas ait été identique, mais on peut supposer que le processus pathologique chez les deux malades a été de nature fonctionnelle et qu'il n'y a pas eu de destruction du substratum organique.

On ne saurait nier que, sous plusieurs rapports, les symptômes concor-

dent avec ceux de l'hystérie, notamment pour ce qui est de l'amnésie totale, de l'anesthésie et de la tendance à la simulation, en même temps que les symptômes pathognomoniques de la catatonie font défaut. Aux « Findigkeit und Überlegtheit, Launenhaftigkeit und Empfindlichkeit, berechnende Schlaueit, Herrsucht und planmässige Härtnäckigkeit », caractérisant l'hystérie, Kraepelin oppose les symptômes suivants qui caractérisent la catatonie « die Zerfallenheit des Gedankenganges, die Urteilslosigkeit, die unsinnigen Einfälle und Ideenverbindungen, die gemüthliche Stumpfheit, die Einförmigkeit und Ziellosigkeit des Handelns ».

Bien que cette description succincte soit loin d'être complète pour l'une et l'autre notion nosographique, elle met pourtant en lumière les plus grandes différences qu'elles présentent au point de vue clinique ; seulement, le tableau des symptômes de l'un aussi bien que de l'autre cas se laissent aussi peu placer dans l'un ou l'autre groupe. Dans les cas analogues, on est tenu à considérer le diagnostic comme incertain, les cas extrêmes étant impossibles à déterminer. La difficulté de distinguer l'hystérie de la catatonie a d'ailleurs été signalée par un grand nombre de savants (Séglas, Sérieux, Reynaud et d'autres) ; lors d'une discussion psychologique de ces questions, 1898, Gadélius souligna que « dans les deux cas, des phénomènes psychiques primaires et subconscients donnent à la maladie son caractère typique ; qu'on trouve des deux côtés des idées fixes, des lubies pathologiques, des obsessions et des phénomènes d'automatisme et que la tendance constatée de la catatonie à simuler les états psychasthéniques et hystériques nous incitent à être prudents lorsqu'il s'agit d'établir, dans ces cas scabreux, diagnostic et pronostic.

La vieille conception de l'hystérie comme un trouble psycho-sexuel revêt constamment de nouvelles formes et vient, par la théorie moderne de Freud d'être poussée à l'extrême. Aussi sur ce point — l'étiologie — la catatonie semble entrer en contact avec l'hystérie. Kraepelin, Régis, Marro et d'autres comptent avec la probabilité que souvent, et spécialement à l'âge de la puberté, les fonctions sexuelles jouent un rôle prédominant dans la naissance de la catatonie. Certains auteurs, (Palttauf, Bartel, Brosch, Karl Petré et d'autres) ont mis en lumière la modification profonde dans l'activité de l'appareil lymphatique et dans la sécrétion interne qui ont lieu lorsque les organes sexuels s'actualisent ; il se peut qu'à cette occasion certaines circonstances prédisposantes donnent naissance à un chimisme pathologique dans les humeurs, lequel exercerait, dans certains cas, une influence délétère sur les parties corticales et associatives du cerveau, pendant que dans d'autres cas plus favorisés, il ne comporterait que des troubles fonctionnels d'une durée plus ou moins grande.

A ce point de vue, le cas de Caroline présente un intérêt tout particu-

lier, car son état anormal semble avoir duré pendant toute la période d'activité sexuelle de la vie ; au commencement de la maladie, elle avait 14 ans, et elle guérit à l'âge de 46 ans et demi, ce qui correspond très exactement aux limites de conception de la femme de la race germanique du nord. Il y a donc des présomptions pour que son anomalie psychique extraordinaire ait été occasionnée par des anomalies de la sécrétion interne, par une auto-intoxication créée sous l'influence des organes sexuels et cessant avec l'activité de ceux-ci : cependant, cette hypothèse n'exclut point la possibilité que les symptômes et le cours de la maladie aient été influencés par des circonstances extérieures qui ont donné au tableau de la maladie leur caractère psychologique particulier.

(Trad. S. Garling-Palmer).

Le gérant : P. BOUCHEZ.

SOCIÉTÉ DE NEUROLOGIE DE PARIS

SÉANCE DU 25 JANVIER 1912.

ATROPHIE MUSCULAIRE PROGRESSIVE TYPE ARAN-
DUCHENNE DE NATURE NÉVRITIQUE

(SECOND CAS SUIVI D'AUTOPSIE)

PAR

E. LONG.

OBSERVATION CLINIQUE (1).



Brandt Lucien, né en 1845, monteur de boîtes d'horlogerie.

Antécédents héréditaires et collatéraux. — Pas de renseignements précis sur ses parents. De ses quatre frères, deux sont morts de fluxion de poitrine, un par accident, le quatrième de maladie indéterminée.

Antécédents personnels. — Pas de syphilis connue ; pas d'alcoolisme. Bonne santé habituelle. Pneumonie à l'âge de 45 ans ; lumbago deux ans plus tard. Marié, il a eu trois enfants dont deux sont bien portants : l'autre a succombé à une affection pulmonaire qui a duré 6 mois.

Histoire de la maladie. — En 1898, à l'âge de 53 ans, il a commencé à sentir de la gêne dans l'usage de la main gauche la plus utilisée pour son travail. Un jour, cette main lâcha l'instrument qu'elle tenait et se tourna brusquement en pronation forcée. Le malade fut soigné quinze jours à l'hôpital de Besançon, puis, ne pouvant travailler, rentra dans son pays, à Neuchâtel.

En 1900, il obtient une place de gardien dans la section suisse d'horlogerie, à l'Exposition de Paris, et en profite pour se faire soigner à la Salpêtrière, dans le service d'électrothérapie de M. le D^r Huet. Puis, il vient à Genève et fait un premier séjour à l'Hôpital cantonal, dans le service de M. le professeur Bard, du 20 janvier au 25 février 1901.

L'observation prise à ce moment-là, et que nous résumons, indique qu'il

(1) Résumé des notes prises par les D^{rs} Pognat, Humbert, Maunoir, médecins-assistants, et de notre examen personnel.

n'existe pas d'autres phénomènes morbides que de l'atrophie musculaire et des troubles de la motilité.

Membre supérieur gauche : A l'état de repos, le pouce est en extension et abduction, les autres doigts à demi-fléchis ; les muscles des éminences thénar et hypothénar, les interosseux, les extenseurs des doigts sont considérablement atrophiés. Sur la face postérieure de l'avant-bras, on voit passer fréquemment des contractions fibrillaires rapides. Les mouvements du pouce sont limités à une légère adduction ou abduction, sans opposition. Les autres doigts de la main gauche n'ont pas d'extension possible, ni d'écartement en éventail. L'extension de la main sur l'avant-bras est faible.

La main droite n'est pas atrophiée, mais depuis quelques semaines, elle est moins habile dans les mouvements fins, notamment dans la palpation.

Les réflexes tendineux des membres supérieurs sont abolis. Aux membres inférieurs, les réflexes rotuliens et crémastériens sont aussi abolis, et le chatouillement de la plante du pied ne produit aucun mouvement des orteils.

Réflexes pupillaires normaux.

L'examen de la sensibilité montre la conservation des sensations tactiles, douloureuses et thermiques.

Le malade se plaint de douleurs vagues dans les membres inférieurs. Le trajet du sciatique droit est douloureux à la pression, et c'est à la région malléolaire que siègent les douleurs les plus caractérisées.

A la fin de cette première période d'observation, l'attention a été attirée sur quelques tremblements fibrillaires, rares, dans les muscles de la jambe gauche.

Le malade fait un deuxième séjour à l'Hôpital, du 12 décembre 1901 au 15 février 1902.

La faiblesse de la main gauche a suivi une marche progressive : elle sert encore pour les ouvrages grossiers, mais non pour les mouvements précis, tels que boutonner des vêtements ou attacher des souliers. Depuis trois mois environ, la jambe gauche est moins forte que la droite, et depuis un mois, les légers troubles parétiques de la main droite, relevés à l'examen clinique antérieur, se sont aggravés. L'opposition incomplète du pouce droit rend difficile l'écriture et la palpation des menus objets. En outre, le malade raconte que depuis sa sortie de l'hôpital, il a eu presque constamment des contractions musculaires brusques dans le bras et l'avant-bras gauche. Des secousses analogues sont survenues dans la jambe gauche depuis 6 mois, et plus récemment dans le bras droit. Ces contractions sont plus fortes et plus régulières à gauche qu'à droite et elles sont parfois assez vives la nuit pour empêcher le sommeil.

L'observation prise pendant ce deuxième séjour à l'Hôpital cantonal note :

L'atrophie musculaire est très marquée à la main gauche, à l'avant-bras et au bras. Le deltoïde gauche, lui-même, est moins volumineux que celui du côté droit.

A droite, l'atrophie se retrouve à un plus faible degré, à la main et à l'avant-bras ; elle n'est pas appréciable à la vue sur les muscles du bras et de l'épaule.

Mesures circonférentielles :

Avant-bras gauche, à 8 centimètres au-dessous de l'olécrâne, 24 cent. 5 ; à droite, au même niveau, 25 cent. 5.

Bras gauche, à 15 centimètres de l'olécrâne, 24 centimètres ; à droite, 26 centimètres.

Mollet gauche, 34 cent. 5 ; à droite, 34 cent. 5.

Cuisse gauche, à 20 centimètres de la rotule, 43 centimètres ; à droite, 44 centimètres.

On constate des secousses musculaires dans les muscles du membre supérieur gauche, depuis la main jusqu'à l'épaule : elles ont une intensité maxima dans le deltoïde et dans le biceps. On en constate aussi, de moins fréquentes, dans le triceps fémoral gauche et dans le gastro-cnémien du même côté.

Motilité. — Membre supérieur gauche : Les doigts restent fléchis et le malade est incapable de les étendre. Les mouvements d'adduction et d'opposition du pouce sont très faibles. Les doigts ne peuvent pas être écartés en éventail. Le triceps brachial résiste mal aux mouvements passifs. Le mouvement de flexion de l'avant-bras sur le bras est beaucoup plus énergique. L'élévation du bras se fait encore presque normalement.

Membre supérieur droit : L'écartement des doigts en éventail est aboli comme à gauche ; il y a une diminution assez considérable de la force des doigts, dans l'acte de saisir et de retenir les objets ; les extenseurs des doigts ont aussi une force inférieure à la normale. Au bras, la force musculaire est conservée.

Aux membres inférieurs, celle-ci est presque normale à droite, tandis qu'elle est diminuée à gauche (cuisse et jambe).

Réflexes tendineux abolis aux membres inférieurs (rotuliens et achilléens). Réflexes crémasteriens et plantaires, nuls également.

Sensibilité. — Aucun trouble objectif de la sensibilité (contact, température, douleur) aux membres supérieurs et inférieurs, au tronc ; il n'y a aucun retard de la perception ; même la perception des écarts relativement faibles de température est conservée. Seules, les extrémités inférieures ont une sensibilité thermique un peu moins rapide et moins exacte, ce qui s'explique par le refroidissement.

La sensibilité profonde et la notion des attitudes segmentaires sont conservées ; il n'y a pas d'ataxie dans les mouvements, pas de signe de Romberg.

Comme pendant son séjour précédent, le malade se plaint de douleurs dans les membres inférieurs, avec une prédominance à gauche, mais on ne trouve pas sur le trajet des nerfs sciatiques de points particulièrement douloureux à la pression.

Troubles vaso-moteurs. — Refroidissement des extrémités. La cuisse et la jambe gauches sont plus froides que la cuisse et la jambe droites.

Sphinters. — Pas de troubles vésicaux.

Réactions électriques, faites avec le courant galvanique, le 27 décembre 1901.

Biceps brachial droit. NFC : 9 volts, 2 milliamp. PFC : 10 volts, 2 1/2 ma.

Biceps brachial gauche. NFC : 8 volts, 1 1/2 ma. PFC : 11 volts, 2 ma.

Triceps brachial droit. NFC : 9 volts, 10 ma. PFC : 10 volts, 13 ma.

Triceps brachial gauche. NFC : 9 volts, 6 ma. PFC : 7 volts, 3 ma.

Muscles radiaux à droite. NFC : 8 volts, 6 1/2 ma. PFC : 10 volts, 7 ma.

Muscles radiaux à gauche. NFC : 9 volts, 4 ma. PFC : 9 volts, 5 1/2 ma.

Fléchisseurs des doigts. NFC : 10 volts, 3 ma. PFC : 11 volts, 6 ma.

Triceps crural droit. NFC : 15 volts, 5 1/2 ma. PFC : 17 volts, 15 ma.

Triceps crural gauche. NFC : 18 volts, 8 1/2 ma. PFC : 18 volts, 15 ma.

Pendant ce séjour à l'hôpital, malgré l'amélioration de l'état général et un traitement électrique, le malade ne bénéficia d'aucun changement des troubles moteurs et trophiques. L'usage de la main devint même plus difficile encore, et les contractions fibrillaires augmentaient de fréquence et d'intensité ; elles furent, en particulier, beaucoup plus visibles au membre supérieur droit.

Dans un troisième séjour, du 22 mars au 22 mai 1902, l'état resta encore sans amélioration, et le malade se plaignit de contractions douloureuses musculaires plus fréquentes.

Depuis le mois de mai 1902 jusqu'en 1908, le malade occupa un poste de gardien, puis fut admis dans un asile d'incurables, c'est de là qu'il est envoyé à l'hôpital le 26 juillet 1910, à cause de troubles digestifs graves, dus à un cancer de l'estomac.

Dans les huit dernières années, l'atrophie musculaire a subi une aggravation lente : Le bras gauche pend le long du corps, absolument inerte ; l'atrophie a détruit complètement les éminences thénar et hypothénar : elle s'étend à la racine du membre ; les muscles deltoïde et les muscles de l'omoplate y participent. Seuls, les élévateurs de l'épaule sont respectés (trapèze, grand pectoral).

Au membre supérieur droit, l'atrophie a aboli presque complètement la mobilité des doigts, mais cette abolition est récente : il y a deux ans, le malade faisait encore une partie de sa toilette, et c'est depuis quelques mois qu'il a perdu la possibilité d'écrire. Les mouvements des muscles du bras et de l'épaule sont partiellement conservés.

Aux membres inférieurs, même prédominance du côté gauche où on trouve une atrophie considérable du quadriceps crural et une atrophie en masse des muscles de la jambe. Les troubles moteurs qui en résultent produisent la démarche classique du steppage. A droite, les mêmes troubles trophiques existent, mais atténués.

Les réflexes tendineux sont abolis aux quatre membres.

Pas de troubles objectifs de la sensibilité.

Quant aux contractions fibrillaires, elles existaient encore il y a quelques semaines : elles se sont atténuées, puis ont disparu avec les progrès de la cachexie.

Depuis deux mois, le malade a été atteint d'une anorexie progressive avec dégoût de la viande, douleurs gastriques et vomissements alimentaires. L'amaigrissement a été rapide. La palpation fait constater dans l'épigastre l'existence d'une tumeur volumineuse, adhérente au foie.

Décès le 19 août 1910.

Autopsie pratiquée 7 heures après la mort. — Dans le protocole d'autopsie, dicté par le Dr Boéchat, premier assistant de M. le Professeur Askanazy, nous relevons les faits suivants :

La rigidité cadavérique est plus prononcée aux membres inférieurs qu'aux membres supérieurs et plus à droite qu'à gauche. La musculature du tronc est bien conservée, en opposition avec celle des membres, atrophiée à divers degrés. Le cerveau ne porte pas de lésions macroscopiques, corticales ou centrales ; l'axe gris de la moelle et les racines rachidiennes ne sont pas atrophiés.

Dans l'estomac, néoplasme végétant de la région pylorique. Métastases ganglionnaires locales. Bronchite, emphysème pulmonaire. Goitre. Hypertrophie cardiaque, sclérose des valvules aortiques et de l'aorte. Un peu de dégénérescence graisseuse du foie. Rate petite.

EXAMEN HISTOLOGIQUE. — On prélève à l'autopsie le bulbe rachidien, une série de segments médullaires, des racines rachidiennes avec leurs ganglions spinaux, des troncs nerveux périphériques et des muscles choisis dans les régions les plus atrophiées (1).

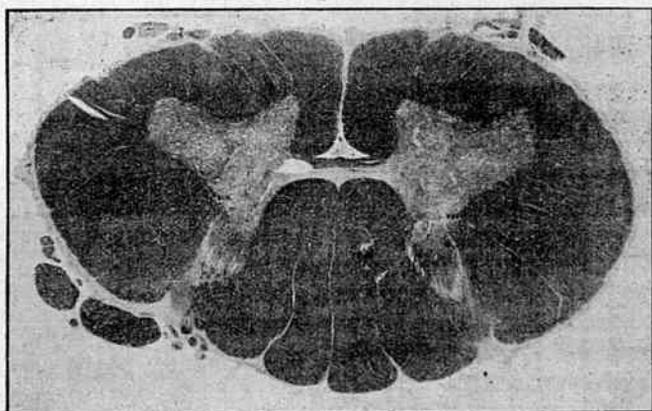


FIG. 1. — Premier segment dorsal (Méthode de Weigert).

BULBE RACHIDIEN ET MOELLE ÉPINIÈRE. — On ne trouve aucune modification pathologique dans les méninges, les plexus choroïdes attenants au 4^e ventricule, les vaisseaux, les noyaux de la substance grise, ni dans les faisceaux de la substance blanche du bulbe.

L'examen de la moelle a porté sur les III^e, V^e, VI^e, VII^e, VIII^e segments cervicaux, sur les I^{er}, II^e, V^e, IX^e segments dorsaux, sur les II^e et IV^e lombaires et sur le II^e segment sacré.

Les coupes de ces divers segments, colorées par les méthodes de Weigert,

(1) Nous remercions M. le Professeur Askanazy, qui a eu l'amabilité de nous remettre ces fragments, nous permettant un examen histologique détaillé de ce cas intéressant.

et de Pal, ont une configuration générale normale ; on ne constate, à un faible grossissement (fig. 1), ni lésions interstitielles (méninges, vaisseaux, tissu conjonctif), ni lésions parenchymateuses ; la substance blanche est indemne de toute dégénérescence, les cordons postérieurs en particulier sont intacts. Les racines rachidiennes antérieures et postérieures sont régulièrement myélinisées. Il en est de même du réseau fibrillaire de la substance grise.

Les cornes antérieures ne sont pas déformées, et les groupes cellulaires ne présentent pas de diminution numérique ; mais, à un plus fort grossissement et sur les coupes colorées par l'hématoxyline ferrique ou la cochenille, quelques cellules ganglionnaires montrent des altérations partielles : une surcharge pigmentaire, le déplacement du noyau vers la périphérie, des granulations chromatophiles moins visibles, une forme plus globuleuse par effacement des angles, parfois une diminution de volume avec un noyau moins visible. Ces modifications cellulaires n'existent en fait que dans les segments inférieurs du renflement cervical ; on ne les retrouve ni plus haut dans le reste de la moelle cervicale, ni plus bas, en particulier dans le renflement lombo-sacré. Elles n'ont provoqué aucune dégénérescence des racines rachidiennes antérieures à leur sortie de la moelle, et ne sont pas la cause des lésions importantes révélées par l'examen des nerfs périphériques.

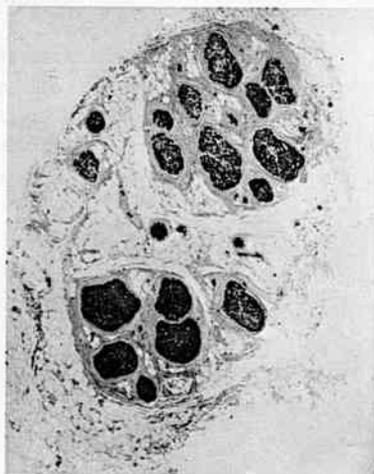
NERFS PÉRIPHÉRIQUES. — Les nerfs suivants ont été prélevés : à la sortie du creux axillaire, les nerfs médian, axillaire, radial, brachial cutané interne ; à l'avant-bras, la branche profonde du cubital et la branche cutanée superficielle du radial ; à la cuisse, les troncs du crural et du sciatique ; à la jambe, le nerf tibial antérieur.

À l'examen macroscopique, ces nerfs ne paraissent pas augmentés de volume, mais les plus volumineux d'entre eux ont un aspect irrégulier sur la surface de section : quelques fascicules sont grisâtres et vitreux. Après durcissement par le formol ou le liquide de Müller, cette particularité est encore mieux visible, car sur des tranches fines et par transparence, certains fascicules sont moins opaques que d'autres.

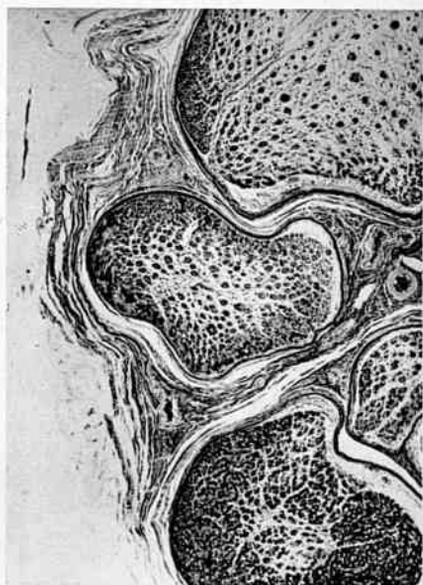
Pour l'examen histologique, des segments de ces nerfs ont été imprégnés par l'acide osmique, et débités en coupes fines après inclusion à la paraffine : les autres, inclus dans la celloïdine, ont été coupés dans le sens transversal et dans le sens longitudinal et colorés par différents procédés (Weigert, Wolters-Kulkschitzky, Van Gieson, hématoxyline ferrique, carmin, cochenille).

1° *Sur des coupes transversales* (Pl. XXXVIII), les lésions sont complexes et réparties inégalement. On note d'abord des fascicules ou des fragments de fascicules qui, même vus sous un fort grossissement, conservent une structure normale : fibres nerveuses tassées les unes contre les autres, sans grandes différences de calibre, gaines de myéline régulièrement colorées, gaines de Schwann linéaires, tissu conjonctif interstitiel peu abondant (Fig. 2).

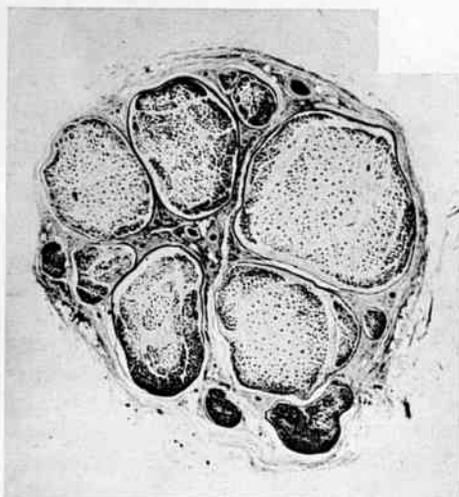
Les modifications pathologiques qui apparaissent dans les autres régions portent à la fois, mais dans des proportions très variables, sur les tubes nerveux et sur les éléments interstitiels : gaine de Schwann et tissu conjonctif intra-fasciculaire.



b



d



a



c

ATROPHIE MUSCULAIRE PROGRESSIVE

(Type Aran-Duchenne)

de nature névritique.

(E. Long).

Les fibres nerveuses sont plus ou moins atrophiées ; on trouve tantôt des fibres de petit calibre dont le cylindraxe est encore entouré d'une gaine de myéline mal colorée par l'hématoxyline, tantôt des éléments conducteurs qui ne sont plus représentés que par un cylindraxe punctiforme entouré de tissu conjonctif. Enfin, dans quelques espaces, où il ne reste que de rares fibres normales ou atrophiées, il est évident qu'un grand nombre d'autres fibres ont disparu.

Les gaines de Schwann se présentent aussi sous des aspects très variés et sans relations évidentes avec l'état des fibres nerveuses ; il existe des gaines de Schwann linéaires, normales par conséquent, autour de fibres bien conservées, ou au contraire très atrophiées ; d'autres gaines sont épaissies sur une

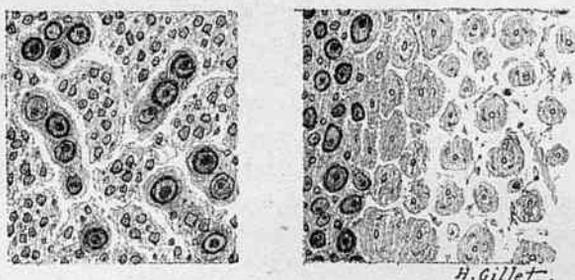


FIG. 2. — Fragments des nerfs sciatique et crural (Méthode de Pal).

partie de leur circonférence ; le plus souvent, l'épaississement est régulièrement concentrique, formé de lames conjonctives imbriquées, contenant des noyaux ovoïdes ou fusiformes. Ce sont ces aspects hypertrophiques qui donnent à certaines parties des nerfs leur aspect caractéristique.

L'analyse des altérations du tissu conjonctif intrafasciculaire est moins aisée. Lorsque les fibres nerveuses sont tassées les unes contre les autres, entourées de gaines de Schwann largement épaissies, il semble bien que l'hypertrophie de ces dernières est l'élément dystrophique essentiel, et que le tissu conjonctif interstitiel n'a pas subi de modifications importantes.

Mais, en d'autres points, les gaines de Schwann n'ont qu'un contour imprécis et, autour d'elles, des éléments conjonctifs dirigés en tous sens forment une gangue interstitielle plus ou moins compacte. Quant aux régions claires, d'aspect vitreux à l'œil nu, elles apparaissent, au microscope (Pl. XXXVIII), occupées par de rares fibres nerveuses très espacées, et composées essentiellement d'un réticulum de fibres conjonctives entrelacées dans toutes les directions ; entre celles-ci, se trouvent des espaces vides, anhystes, vraisemblablement remplis par du liquide sur le vivant.

2° Sur les coupes longitudinales des nerfs, les mêmes détails histologiques apparaissent avec plus de netteté encore.

Les trois figures Pl. XXXIX représentent les étapes principales de la désintégration des troncs nerveux.

Sur la fig. e les fascicules contiennent encore un nombre assez considérable

de fibres saines, en général groupées ; les autres sont en état d'atrophie relative, et entourées par des gaines de Schwann hypertrophiées ; peu d'espaces vides.

La figure / témoigne d'un degré plus avancé dans la destruction des éléments nerveux : ceux qui restent paraissent dissociés, les uns encore myélinisés, les autres réduits à des dimensions très restreintes qui mettent en relief le développement anormal de la gaine de Schwann. Les intervalles sont occupés par du tissu conjonctif réticulé.

Enfin (fig. *g*), dans les zones d'aspect vitreux, la raréfaction des fibres nerveuses arrive à son maximum, la partie centrale des fascicules est occupée presque entièrement par le tissu conjonctif réticulé.

Ces coupes longitudinales des troncs nerveux périphériques permettent d'étudier les variations de structure dans la continuité des fibres. Les gaines de myéline présentent des segments inter-annulaires en bon état de conservation, intercalés entre des fragments déformés, moniliformes, effilés, etc... On y voit également que l'hypertrophie des gaines de Schwann n'est pas proportionnelle au degré d'altération de la fibre nerveuse : il est fréquent qu'une gaine hypertrophiée contienne une fibre normale ou à peine modifiée ; inversement, on trouve des fibres arrivées à un degré avancé d'atrophie sans que leur gaine conjonctive ait des dimensions anormales ; ceci est encore plus nettement démontré par la discontinuité possible de l'épaississement de la gaine de Schwann (fig. 3). On voit aussi cette dernière rester volumineuse, régulière-

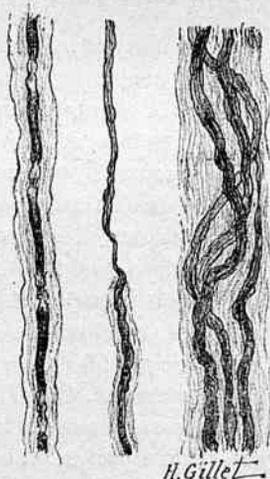
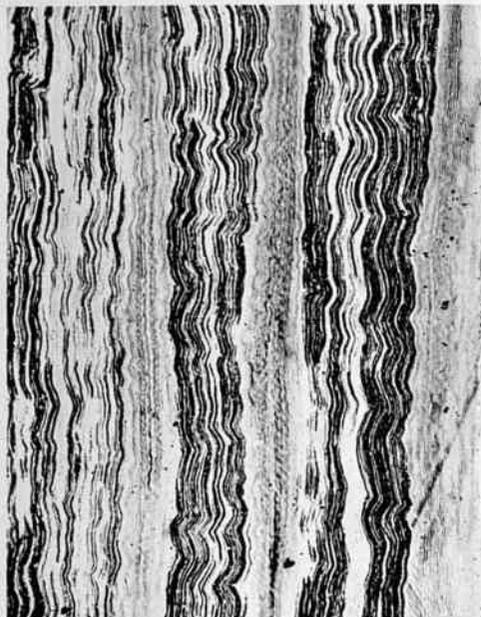


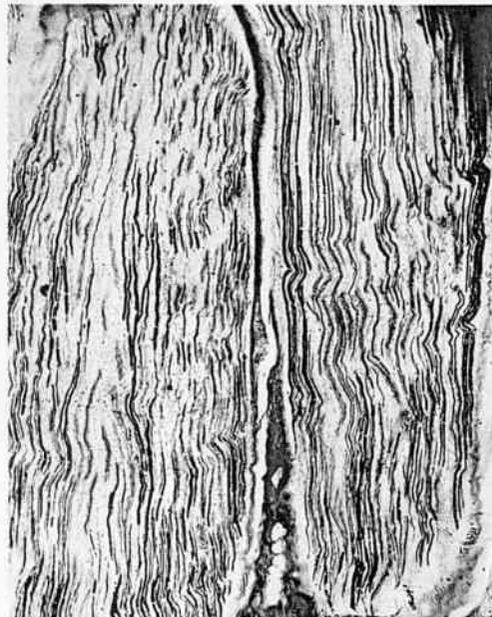
FIG. 3. — Fibres nerveuses. Coupes longitudinales des troncs nerveux.
Obs. IV. oc. 6.

ment cylindrique, alors que l'élément conducteur qu'elle contenait a disparu complètement.

Une variante intéressante, assez rare cependant, est la présence dans une même gaine de plusieurs fibres myélinisées, enroulées et de calibre très irrégulier. Bien que leur volume soit, en général, égal à celui des autres fibres, il semble qu'il y ait là un processus de régénération.



e



f



g

ATROPHIE MUSCULAIRE PROGRESSIVE

(Type Aran-Duchenne)
de nature névritique.

(E. Long).

Le tissu réticulé apparaît sur ces coupes formé de fibres conjonctives à long trajet, dirigées en tous sens, entrelacées, avec des noyaux ovoïdes ou fusiformes, parfois très allongés. Ces fibres sont de plus grandes dimensions que celles qui constituent les gaines de Schwann. En employant, pour l'étude de ces coupes, des substances (carmin, fuchsine acide) qui colorent les cylindres, on en trouve quelques-uns dans des espaces en apparence privés de fibres nerveuses : ils sont dénudés, sans gaine de myéline, ni membrane de Schwann apparente. On doit en conclure que la raréfaction des éléments parenchymateux est moins avancée que ne le laisserait croire un examen limité aux coupes traitées par la méthode de Weigert.

Tissu conjonctif périfasciculaire et interfasciculaire. Vasa nervorum. — On sait qu'à l'état normal, les enveloppes conjonctives ne sont pas développées au même degré sur tous les nerfs, ni sur toute la longueur d'un même nerf, ce qui rend malaisée l'appréciation d'un état pathologique de faible intensité. Sur l'ensemble des troncs nerveux examinés, il ne semble pas qu'il y ait une augmentation notable de la gaine lamelleuse. Par contre, les coupes transversales donnent bien l'impression d'une hyperplasie légère, inconstante, du tissu conjonctif interfasciculaire, plus marquée pour certains troncs (Voir Pl. XXXVIII, fig. 2).

De même, nous avons observé à plusieurs reprises un épaissement concentrique des parois des vasa nervorum, sans caractère inflammatoire, simple augmentation numérique des éléments histologiques, également répartie sur les trois membranes, interne, moyenne et externe. Il ne s'agit pas là, nous nous empressons de le dire, d'une disposition générale, mais d'anomalies de structure relevées en quelques points.

Répartition des lésions dans les nerfs périphériques et les racines rachidiennes. — En considérant l'ensemble des fragments examinés, on voit que la dégénérescence des nerfs n'est jamais globale. Les nerfs mixtes contiennent, en effet, des fascicules sains ou à peu près normaux, alors que d'autres fascicules sont profondément modifiés dans leur structure. Un fait très important, sur lequel il faut insister, est l'intégrité du nerf brachial cutané interne (fig. 4), intégrité que l'on retrouve presque aussi complète dans la branche cutanée anti-brachiale du nerf radial (Pl. XXXVIII) : or ce sont là des rameaux à fonction exclusivement sensitive.

L'étude histologique a porté surtout sur les troncs nerveux de la racine des membres : les modifications si considérables que l'on y trouve ne paraissent pas conserver la même intensité dans les rameaux plus périphériques et plus grêles ; ainsi, sur le nerf tibial antérieur (nerf qui innerve les muscles extenseurs du pied très atrophiés et parésés), les fibres nerveuses sont moins nombreuses qu'à l'état normal, les unes en bon état de conservation, les autres de volume très réduit : le tissu conjonctif intrafasciculaire est plus abondant qu'à l'état normal et forme des travées fibreuses, mais on ne trouve plus ici des zones de tissu réticulé, ni un épaissement concentrique des fibres conjonctives des gaines de Schwann.

Plus loin encore, notamment sur les filets nerveux intramusculaires des

muscles extenseurs de l'avant-bras, on constate que la disparition d'une partie des éléments nerveux est remplacée par une sclérose de faible intensité. Les lésions si caractéristiques des gros troncs nerveux ne se retrouvent donc plus à la périphérie.

Pour rechercher d'autre part le début des lésions, à l'origine radiculaire des nerfs, plusieurs racines rachidiennes avec leurs ganglions spinaux ont été débitées en coupes longitudinales et transversales. Nous rappelons le fait, relevé plus haut, que les racines rachidiennes adhérentes aux segments médullaires se sont constamment révélées indemnes de toute dégénérescence atrophique ou sclérose interstitielle. Il en est de même pour les nerfs de la queue de cheval examinés au-dessous du cône terminal.

C'est près des ganglions spinaux qu'apparaissent les lésions (Pl. XL). Il s'agit, tantôt d'une raréfaction diffuse des fibres nerveuses qui fait paraître le tractus moins coloré par la méthode de Weigert-Pal, tantôt d'une dégénérescence limitée à une partie de la racine, accompagnée d'une sclérose interstitielle ; enfin, on retrouve aussi la même disposition histologique que dans les troncs nerveux périphériques : atrophie des fibres nerveuses et épaississement concentrique de leurs gaines conjonctives.

Si maintenant on considère la topographie de ces lésions initiales, on la trouve également très variable et sans relation avec l'intensité des altérations périphériques ; ainsi la figure *i* montre la 1^{re} racine dorsale, la dégénérescence des fibres nerveuses n'apparaît qu'au niveau du trou de conjugaison et reste atténuée dans toute la traversée de ce dernier, tandis que sur la racine C 8 (fig. 13) on voit déjà au même niveau des fascicules atrophiés et l'épaississement des gaines de Schwann ; et cependant la 1^{re} racine dorsale est destinée, comme la racine C 8, à une région où l'atrophie musculaire a débuté et a atteint le plus de gravité.

De même dans la racine L 3 (fig. *h*), la dégénérescence des fibres nerveuses et la sclérose interstitielle s'observent déjà plusieurs millimètres avant le pôle central du ganglion rachidien, tandis que les racines S 1, et S 2, sont indemnes bien qu'elles se distribuent à une région encore plus atrophie.

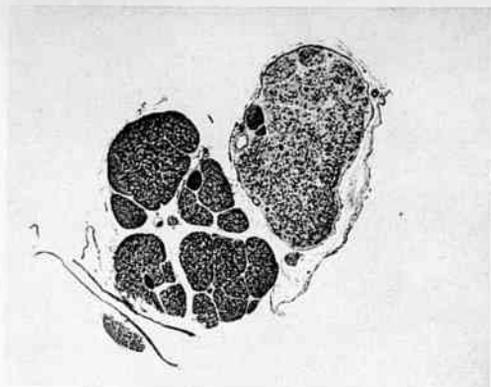
Il est à remarquer enfin que dans les racines examinées, les lésions dégénératives prédominent nettement sur les filets moteurs. Sur des coupes longitudinales des ganglions spinaux, nous avons parfois pu suivre le trajet des racines antérieures dégénérées, alors que les racines postérieures et les cellules ganglionnaires gardaient leur structure normale.

MUSCLES. — Examen sur coupes transversales et longitudinales des muscles de la loge antéro-externe de la jambe et des extenseurs de l'avant-bras.

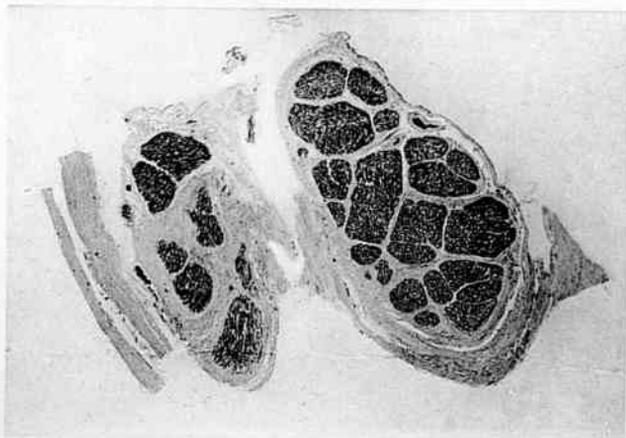
Les lésions sont moins considérables que ne le ferait supposer l'impotence presque absolue dont était frappé le malade dans les régions examinées.

La désintégration est très irrégulièrement répartie. Dans le même fragment, il est des zones où les fibres musculaires, de volume normal, sont régulièrement groupées, sans autre anomalie qu'une légère augmentation des noyaux du sarcolemme et une striation moins régulière. Dans d'autres régions, le

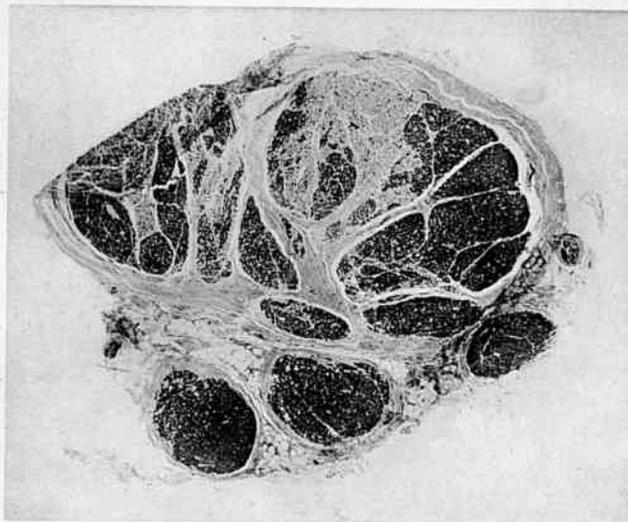
h



i



i



ATROPHIE MUSCULAIRE PROGRESSIVE

(Type Aran-Duchenne)

de nature névritique.



volume des fibres striées est tantôt exagéré, tantôt diminué; des espaces clairs se forment à leur intérieur; les noyaux du sarcolemme se multiplient, s'agrandissent et se fusionnent souvent. Enfin, sur d'autres segments de la coupe, il ne reste plus que des fibres musculaires rares, très atrophiées, au milieu d'une gangue de tissu conjonctif rempli de noyaux souvent agglomérés en pelotons.

Le tissu conjonctif interstitiel en certaines régions paraît anormalement développé, indépendamment de l'atrophie des fibres musculaires; cette myosite interstitielle est accompagnée parfois d'une augmentation de volume des parois vasculaires.

Nous n'avons pas observé de transformation grasseuse dans les muscles examinés.

RÉSUMÉ DE L'OBSERVATION CLINIQUE. — *Début de l'atrophie musculaire à l'âge de 53 ans, par les muscles de la main gauche; la main droite est prise trois ans plus tard, les membres inférieurs presque à la même époque. Après douze ans d'évolution (mort à l'âge de 65 ans par cancer de l'estomac), l'extension progressive de l'atrophie avait produit: une impotence presque complète du membre supérieur gauche intéressé jusqu'au deltoïde, une parésie des muscles de la main et de l'avant-bras droit; aux membres inférieurs, une parésie des muscles de la jambe et de la cuisse, prédominante à gauche. Contractions fibrillaires fréquentes. Réaction de dégénérescence partielle. Abolition des réflexes tendineux des quatre membres. Sensations douloureuses intermittentes dans les membres inférieurs. Pas de troubles objectifs de la sensibilité, ni d'incoordination motrice. Pas de troubles sphinctériens. Réactions pupillaires normales.*

RÉSUMÉ DE L'EXAMEN HISTOLOGIQUE. — *Moelle épinière intacte, à l'exception de quelques altérations partielles des cellules motrices dans le renflement cervical. Dans les nerfs: atrophie d'un grand nombre de fibres nerveuses; hypertrophie fréquente des gaines de Schwann sous la forme d'un épais manchon cylindrique; tissu conjonctif intra-fasciculaire transformé en tissu réticulé ou en tissu conjonctif dense, sans augmentation de volume des troncs nerveux. Quelques vasa nervorum en état d'hypertrophie. Ces lésions des nerfs sont systématisées, elles atteignent les racines antérieures près du ganglion spinal et les nerfs mixtes; les nerfs cutanés et les racines postérieures sont presque indemnes. Dans les muscles, atrophie à divers degrés des fibres striées myosite interstitielle.*

* *

Cette atrophie musculaire progressive débutant par les extrémités des membres supérieurs (type Aran-Duchenne), dont la cause anatomique se trouve dans les nerfs périphériques, paraît de prime abord difficile à classer. Elle se rapproche par ses caractères cliniques d'une série d'observations attribuées à l'amyotrophie type Charcot-Marie, ou atrophie mus-

culaire progressive neurotique de Hoffmann ; par ses caractères anatomiques, elle se rattache à la fois à ces dernières affections et à la névrite interstitielle hypertrophique de Dejerine et Sottas. Elle soulève donc un problème de nosologie pour la discussion duquel il existe un certain nombre de documents.

DOCUMENTS CLINIQUES

Les mémoires de Charcot et Marie (1886), de Tooth, de Hoffmann (1890 et 1891) ont fixé définitivement la notion d'une atrophie musculaire à marche lente, débutant par les extrémités des membres inférieurs, n'atteignant que secondairement les membres supérieurs, et caractérisée en outre par l'abolition des réflexes tendineux, la diminution des réactions électriques, avec ou sans RD, la présence fréquente de contractions fibrillaires, parfois par des phénomènes douloureux, intermittents et d'intensité variable. Par droit de priorité, cette forme clinique est restée classique et a sa place dans les ouvrages d'enseignement.

C'est seulement dans des articles de périodiques que le début par les membres supérieurs du même ensemble symptomatique, est signalé. Hoffmann, le premier, a attiré l'attention sur ce mode de début ; il le rencontrait dans des observations antérieures aux siennes (Eulenburg, Dähnhardt, Dubreuilh) et lui-même en apportait une nouvelle démonstration et depuis lors le fait a été confirmé à plusieurs reprises.

De ces observations cliniques la première, celle d'Eulenburg (début de l'atrophie à 29 ans par les petits muscles de la main, avec atteinte à 33 ans seulement des inter-osseux des pieds) est intitulée « Amyotrophie spinale progressive ; combinaison de la forme Duchenne-Aran avec la forme Charcot-Marie (1) ».

Les cas de Dähnhardt (2) sont plus intéressants encore que, par la juxtaposition de deux modalités cliniques dans une même famille. Un des sujets est atteint dans la première enfance d'une atrophie des muscles des pieds et des jambes, avec extension plus tardive aux mains et aux avant-bras. Pas de contractions fibrillaires, mais douleurs dans les membres supérieurs ; les bras paraissent hypertrophiés. La sœur de ce malade ne présente d'atrophie qu'aux muscles des mains. Ici contractions fibrillaires et douleurs. Chez tous deux, les réactions électriques sont affaiblies, ou même abolies, sans RD. Dähnhardt interprétait la première observation comme une affection de nature myopathique, ressemblant au

(1) *Neurolog. Centralblatt*, 1889, p. 207 (Compte rendu de séance).

(2) *Bemerkungen zur Lehre von der Muskelatrophie*. *Neurolog. Centralblatt*, 1890, p. 675.

type Charcot-Marie, tandis que la seconde lui paraissait être d'origine spinale.

Hoffmann (1) fait rentrer ces trois cas dans son atrophie musculaire neurotique et les rapproche de ses observations personnelles. Chez deux frères Otto G. et Gustave G., l'atrophie a commencé à l'âge adulte et a atteint les muscles des jambes et ceux des mains et des avant-bras ; mais chez l'un, le début s'est fait par une main, avec extension à l'autre main et à l'avant-bras, et apparition de contractions fibrillaires ; les muscles des jambes n'ont été pris que deux ou trois ans plus tard. Pour l'autre frère, au contraire, les membres inférieurs ont été les premiers atrophiés ; ici, pas de contractions fibrillaires. Dans l'une et l'autre observation, les douleurs font défaut.

Avec les deux autres malades de Hoffmann (enfants Louise et Karl Willmann), l'atrophie a aussi un début et une topographie différents. L'aînée est frappée depuis l'âge de 5 ans d'une atrophie progressive des membres supérieurs, commençant par les muscles des mains, tandis qu'aux membres inférieurs, on ne trouve qu'un léger degré d'équinisme. Le cadet a, depuis la première enfance, une atrophie partielle des muscles de la jambe ; les mains n'ont été prises que plus tard. Chez tous deux, on observe des contractions fibrillaires, mais il n'y a pas de phénomènes douloureux.

A la même époque, a été publiée dans la thèse de Hänel (2) l'histoire clinique d'une famille présentant 22 cas d'atrophie musculaire, répartis sur quatre générations, et chez tous, les membres supérieurs seuls étaient atteints. Le début avait lieu le plus souvent dans l'enfance, ou avant la vingtième année ; chez d'autres sujets à 30 ou 40 ans ; les muscles de la main étaient pris les premiers, l'atrophie remontait progressivement jusqu'à la ceinture scapulaire ; elle s'accompagnait d'un affaiblissement des réflexes tendineux et de phénomènes douloureux. Les contractions fibrillaires n'ont été observées que sur un sujet. Les membres inférieurs étaient indemnes et les réflexes patellaires conservés.

Il faut rappeler aussi les cas de Heveroch (3), quatre sujets frères et sœurs, atrophiés aux extrémités des quatre membres ; le début avait eu lieu à 26, 27, 25 et 50 ans, et pour les trois derniers malades par les mains ; des douleurs ne se manifestèrent que chez deux d'entre eux, les contractions fibrillaires firent défaut.

(1) *Weiterer Beitrag zur Lehre von der progressiven neurotischen Muskelatrophie*. Deutsche Zeitschrift für Nervenheilkunde, vol. I (1894), p. 95.

(2) *Ueber eine Form von noch nicht beschriebener hereditärer neurotischer Muskeltrophie*, Inaugural Dissertation, Iéna, 1890.

(3) *Progressive Muskelatrophie typus Charcot-Marie*, Anal. in Neurolog. Centralblatt, 1904, p. 772.

Ces observations cliniques (1), et d'autres que nous retrouverons avec les documents anatomiques, ont établi que la forme d'atrophie musculaire progressive, que l'on dénomme amyotrophie type Charcot-Marie ou encore type péronier de Tooth, ou atrophie musculaire progressive neurotique (ou neurale) de Hoffmann, ne compte pas dans ses caractères essentiels le début par les extrémités des membres inférieurs, mais que les muscles des mains et des avant-bras peuvent être touchés les premiers ; les observations particulièrement démonstratives sont celles des sujets d'une même famille montrant ces deux modalités initiales.

DOCUMENTS ANATOMIQUES.

Nous les résumerons brièvement, car, pour la plupart, ils ont été déjà mis en discussion, afin d'en déduire une formule anatomique correspondant à un groupe clinique nettement défini. Deux problèmes, notamment, ont provoqué des opinions très divergentes. Les lésions essentielles de ces formes cliniques sont-elles spinales ou périphériques ? Doit-on y faire rentrer les observations qui ont été décrites sous le nom de névrite interstitielle hypertrophique ?

Ces documents anatomiques peuvent être divisés en trois groupes :

1^o Les observations de Virchow, Friedreich, Dubreuilh, rattachées plus tard par Hoffmann à la discussion des atrophies musculaires neurotiques, et une observation de Nourie qui, à notre avis, est du même ordre.

CAS DE VIRCHOW (2). — Cette observation ne comportait d'autres renseignements cliniques que ceux du caractère héréditaire de l'atrophie musculaire progressive et de son évolution : début à l'âge de 21 ans, par les extrémités et progression vers le tronc. A l'examen anatomique, dans la moelle, les cordons postérieurs seuls étaient dégénérés, avec un tissu riche en noyaux et en fibrilles entrelacées. Les racines rachidiennes étaient intactes ; les nerfs périphériques non seulement n'étaient pas atrophiques, mais quelques-uns même étaient épaissis, bleuâtres ; sur les coupes, on voyait une raréfaction des fibres nerveuses qui parfois atteignaient une épaisseur anormale au milieu d'une gangue conjonctive riche en noyaux, surtout dans les

(1) Il y a lieu cependant de faire des réserves sur la valeur globale de ces observations cliniques dépourvues d'examen histologique. La topographie d'une atrophie musculaire n'a plus la valeur indiscutable qu'on lui attribuait autrefois. L'observation de OPPENHEIM et CASSIRER (Deuts. Zeits. f. Nervenheilk., vol. X, p. 143, 1896), par exemple, d'une myopathie évoluant sous la forme de l'atrophie neurotique et révélée seulement par l'examen anatomique est significative. Plus récemment, SPILLER (Journ. of nerv. a mental disease, 1907, p. 14) a fourni un autre exemple de la possibilité de cette erreur : une atrophie progressive débutant par les membres inférieurs avec extension aux membres supérieurs, accompagnée de phénomènes douloureux ; à l'autopsie : lésions myopathiques et intégrité de la moelle et des nerfs musculaires.

(2) *Ein Fall von progressiver Muskelatrophie*. Virchow's Archiv, vol. VIII, oct. 1855, p. 537.

espaces dénudés de fibres. La plus grande partie du travail est consacrée aux altérations des muscles que l'on considérait alors comme les lésions fondamentales et les plus importantes en l'espèce.

CAS DE FRIEDREICH. — (1) La première observation est celle d'une atrophie progressive, datant de l'enfance, intéressant les muscles des jambes et ceux de la main droite. A l'examen histologique, on trouve une moelle intacte ; dans les nerfs des régions malades, une atrophie des fibres nerveuses et une infiltration interstitielle par du tissu conjonctif riche en noyaux : les gaines de Schwann, dit Friedreich, sont notablement épaissies. Ces altérations, qui n'atteignent pas la totalité du tronc nerveux, mais laissent des fibres et des fascicules sains, se prolongent dans le crural et le sciatique, jusqu'aux racines des plexus sacré et lombaire ; les racines rachidiennes postérieures sont notablement moins dégénérées que les antérieures. Dans les muscles, myosite chronique interstitielle avec atrophie grasseuse des fibres striées.

Dans l'observation II du même ouvrage, l'affection, qui est familiale, avec début dans l'enfance, a frappé les muscles des jambes, puis ceux des mains, des avant-bras et ceux du bras gauche : l'atrophie progressive est accompagnée de contractions fibrillaires et de douleurs. Les cordons postérieurs de la moelle sont sclérosés (fibres nerveuses incluses dans une substance granuleuse à noyaux multiples), les cordons antéro-latéraux et la substance grise sont intacts. *Les racines rachidiennes antérieures sont épaissies* dans la partie inférieure de la moelle ; leurs fibres nerveuses sont entourées d'un tissu conjonctif abondant où l'ammoniaque révèle beaucoup de noyaux. Les racines postérieures lombaires sont moins altérées, les racines du plexus cervical sont indemnes. Les troncs nerveux périphériques, jusque dans les muscles, ont un névritème épais et un tissu conjonctif abondant, riche en noyaux, autour de fibres nerveuses plus ou moins altérées. Ces lésions font défaut dans les nerfs cutanés et dans les ganglions spinaux.

CAS DE DUBREUILH (2). — Publiés peu après les mémoires de Charcot et Marie et de Hoffmann, ils n'ont cependant pas été rattachés par leur auteur à la question des atrophies musculaires progressives, mais à celle des névrites périphériques. Dans sa première observation, bien que l'atrophie musculaire fut progressive et accompagnée de contractions fibrillaires, l'auteur pouvait invoquer des blessures par éclat d'obus et des gelures pour expliquer l'état des membres inférieurs, et le saturnisme pour la parésie des membres supérieurs. L'examen histologique montra l'intégrité de la moelle épinière et, dans les nerfs des régions atrophiées, des enveloppes fibreuses remplissant les vides laissés par

(1) *Ueber progressive Muskelatrophie und über wahre und falsche Muskelhypertrophie*, Berlin, 1873. Le livre de Friedreich contient une série de documents anatomiques, tendant à faire prévaloir une théorie qui n'a pas été admise : l'unité anatomique des atrophies musculaires progressives, dont le point de départ serait une myosite, processus inflammatoire, entraînant à sa suite, par une sorte de névrite ascendante, l'altération des nerfs intramusculaires. Dans les formes plus extensives, elle atteindrait les troncs nerveux, les racines rachidiennes et même la moelle.

(2) *Etude sur quelques cas d'atrophie musculaire, limitée aux extrémités et dépendant d'altération des nerfs périphériques*, Revue de Médecine, 1890, p. 441.

la disparition des éléments nerveux. « Certaines de ces enveloppes, qui sur les coupes se présentent comme des anneaux, ne contiennent pas de fibre nerveuse noire (imprégnation par l'acide osmique et le carmin), mais seulement un point rose qui est un noyau ou un cylindraxe. »

Le second cas de Dubreuilh est une atrophie progressive, d'origine héréditaire, familiale, débutant à l'âge de 20 ans par les mains avec extension jusqu'à l'épaule et au tronc, et plus tard aux extrémités des membres inférieurs. La moelle ne présentait qu'un peu de sclérose névroglique dans les cordons de Goll, diminuant de bas en haut; les cornes antérieures étaient normales, les racines antérieures à peine altérées. Dans les nerfs périphériques, les fibres nerveuses avaient disparu en partie, séparées par de larges espaces de névrite interstitielle et par des espaces incolores. Cette dernière observation est importante pour le début de la maladie par les membres supérieurs, et pour la névrite interstitielle qui en est une des lésions essentielles.

NONNE (1). — A ces quatre cas très souvent cités, il nous semble qu'on devrait ajouter celui de Nonne (2) publié sous le titre « Poliomyélite antérieure chronique », mais qui rentre aussi bien dans la catégorie des atrophies musculaires neurotiques ou spinales-névritiques. Il s'agit d'une femme de 36 ans, frappée d'une atrophie progressive débutant par la racine des membres supérieurs, avec extension consécutive aux membres inférieurs et aux nerfs crâniens, abolition des réflexes tendineux, diminution des réactions électriques, phénomènes douloureux sans troubles objectifs de la sensibilité. A l'examen histologique : atrophie cellulaire partielle dans les cornes antérieures de la moelle et le noyau de l'hypoglosse; diminution des fibres dans les cordons postérieurs et latéraux; dans les nerfs périphériques, mélange de fibres normales, de fibres dégénérées et de fibres entourées de couches concentriques « comme les écailles d'un oignon ». Un dessin qui illustre ce texte montre, à n'en pas douter, la disposition des gaines de Schwann dans la névrite hypertrophique interstitielle.

2° Examens histologiques publiés sous le titre d'amyotrophie Charcot-Marie ou d'atrophie musculaire neurotique de Hoffmann.

OBSERVATION DE MARINESCO (2). — Elle concerne un des malades du mémoire de Charcot et Marie (cas Sultz). Début à l'âge de 15 ans par les extrémités des membres inférieurs avec douleurs lancinantes pendant plusieurs années, atrophie des mains à 19 ans. Troubles de la sensibilité cutanée et profonde. Diminution des réactions électriques allant jusqu'à la RD. A l'examen histologique : dans la moelle, sclérose des cordons postérieurs, raréfaction du réseau de la colonne de Clarke; les cornes antérieures, presque intactes dans les régions lombaire et dorsale, montrent dans la région cervicale des cellules

(1) *Klinische und anatomische Untersuchung eines Falles von Poliomyelitis anterior chronica*. Deuts. Zeitschrift für Nervenheilkunde. vol. I (1894), p. 136.

(2) *Contribution à l'étude de l'amyotrophie Charcot-Marie*, Arch. de méd. expérim. et d'anat. path., 1894, p. 921.

motrices raréfiées, petites, avec un noyau mal coloré, et des prolongements moins visibles; racines antérieures intactes à la sortie de la moelle; dans les nerfs périphériques: dégénérescence des fibres à myéline, augmentation du tissu interstitiel, hypertrophie de la gaine lamelleuse et légère hypertrophie du tissu interfasciculaire. Dans les muscles, transformations variables depuis la diminution de la striation jusqu'à la transformation grasseuse; les nerfs intramusculaires montrent une hypertrophie notable de la gaine lamelleuse et une sclérose interstitielle. Tout en concluant à une lésion principale médullaire, Marinesco admet la possibilité d'une lésion primitive des nerfs moteurs et sensitifs.

OBSERVATION DE SIEMERLING (1). — Début de l'atrophie entre 5 et 7 ans par les muscles des jambes, extension consécutive aux cuisses et aux membres supérieurs. Abolition des réflexes tendineux, tremblements fibrillaires dans les muscles intercostaux; diminution des réactions électriques; pas de douleurs, réflexes pupillaires abolis, voix nasonnée; psychose maniaque dépressive; mort à 20 ans. Examen histologique: sclérose des cordons postérieurs diminuant de bas en haut; diminution des fibres des cordons latéraux; diminution des fibres et des cellules dans les cornes antérieures et la colonne de Clarke; atrophie des racines antérieures, intégrité des racines postérieures; diminution des cellules dans les ganglions spinaux; dans les nerfs périphériques, diminution considérable des fibres et épaississement de quelques vaisseaux; dégénérescence musculaire très avancée.

OBSERVATION DE SAINTON (2). — Début à l'âge de 42 ans par une atrophie des muscles de la main droite; extension aux muscles de l'avant-bras, au membre inférieur droit, puis aux extrémités des membres du côté gauche; secousses fibrillaires; troubles mentaux. Examen histologique: Dans la moelle, sclérose très étendue des cordons postérieurs et sclérose plus faible des cordons latéraux; altération de la colonne de Clarke; atrophie des cellules des cornes antérieures à divers degrés. Dans les nerfs périphériques, tantôt diminution des fibres nerveuses, épaississement de la gaine lamelleuse et développement exagéré du tissu interstitiel, tantôt état presque normal. Dans les muscles: lésions atrophiques très variables, inégalement réparties, allant jusqu'à la transformation grasseuse; les nerfs intramusculaires sont en général peu altérés.

OBSERVATION DE CASAZZA (3). — Début à 27 ans par des douleurs dans les extrémités; atrophie des membres inférieurs, steppage, réflexes rotuliens très faibles, légère diminution de la sensibilité; atrophie des membres supérieurs, mains, avant-bras, bras, épaules; atrophie de l'orbiculaire des lèvres. Pas de contractions fibrillaires. Examen histologique: Dans la moelle, substance blan-

(1) *Zur Lehre der spinalen-neuritischen Muskelatrophie*. Archiv für Psychiatrie, vol. XXX (1898), p. 105.

(2) *L'amyotrophie type Charcot-Marie*. Thèse de Paris, 1899, p. 81.

(3) *Atrofia muscolare dipendente da alterazioni dei nervi*, Il Morgagni (Milano), anno 42, 1900, Parte 1, p. 540.

che intacte, légère dégénérescence des cellules des cornes antérieures. Dans les nerfs périphériques : augmentation du tissu conjonctif du périmère ; parfois augmentation des noyaux des gaines de Schwann qui contiennent des fibres normales, ou des fibres fines, ou des fibres agglutinées en faisceaux ; un assez grand nombre de fibres sont réduites à la gaine de Schwann ; les cylindraxes sont moniliformes, ou gonflés en certains points. Toutes ces lésions sont plus fréquentes dans les nerfs intramusculaires. Dans les muscles : état lardacé, augmentation des noyaux du sarcolemme, tissu conjonctif augmenté, sclérose des parois vasculaires (L'auteur adopte le même titre que Dubreuilh et rapproche son observation des cas de Hoffmann à cause du caractère familial de la maladie).

OBSERVATION DE DEJERINE et ARMAND-DELILLE (1). — Début de l'atrophie par les extrémités des membres, vers l'âge de 20 ans ; extension aux muscles de la jambe, de la face antérieure de la cuisse, de l'avant-bras. Abolition des réflexes tendineux. Intégrité de la sensibilité dans tous ses modes. Réactions électriques diminuées dans les muscles atrophiés. Signe d'Argyll-Robertson incomplet. Mort à 80 ans. Examen histologique : Dégénérescence scléreuse des cordons postérieurs plus marquée dans la région cervico-dorsale ; altérations d'une partie des cellules des cornes antérieures, sans diminution numérique (surcharge pigmentaire, raréfaction des granulations chromatophiles, déplacement du noyau, vacuolisation) ; intégrité des racines antérieures et postérieures et des ganglions spinaux ; lepto-méningite postérieure chronique. Nerfs périphériques : pas de névrite interstitielle ni de dégénération appréciable dans les troncs nerveux des membres ; les nerfs cutanés sont intacts ; les nerfs intramusculaires montrent peu de fibres saines, beaucoup de fibres de petit calibre et de nombreuses gaines vides. Dans les muscles, lésions fasciculaires d'intensité variable allant jusqu'à la transformation en tissu scléreux et adipeux. Les artères intramusculaires présentent des lésions d'endo-périartérite intense.

OBSERVATION DE DEBUCK et DEROUBAIX (2). — Hérité mentale chargée. Atrophie musculaire datant de l'enfance, prédominant aux extrémités et respectant le tronc et la face. Réflexes tendineux abolis ; pas d'ataxie ni de troubles de la sensibilité. Troubles vaso-moteurs périphériques. Insuffisance mentale. Mort à 42 ans. — Examen histologique : Dans la moelle, sclérose des cordons postérieurs ; sclérose moins marquée dans les cordons antéro-latéraux ; raréfaction des éléments cellulaires et des fibrilles de la substance grise avec sclérose névroglie ; prolifération en îlots de l'épendyme, parfois état criblé de la substance grise. Dans les ganglions spinaux, atrophie cellulaire, dégénérescence des fibres des racines postérieures. Dans les nerfs, dégénérescence dans le sens centripète ; diminution des fibres sans prolifération des noyaux.

(1) *Un cas d'atrophie musculaire type Charcot-Marie, suivi d'autopsie.* Revue Neurologique, 1903, p. 1198.

(2) *Note sur un cas d'atrophie musculaire progressive.* Journal de Neurologie, 1906, p. 161.

de Schwann ; hyperplasie du périnèvre et de l'endonèvre avec augmentation des noyaux. Dans les muscles, états variés de régression allant jusqu'à la transformation grasseuse ; fuseaux neuro-musculaires lésés avec atrophie des tubes nerveux (Dans la discussion de cette observation, les auteurs défendent la conception unitaire de l'atrophie musculaire progressive et considèrent les lésions comme le résultat d'un état dégénératif primaire très étendu, frappant à la fois les centres, les nerfs et les muscles).

OBSERVATION DE WESTPHAL (1). — Hérité psychopathique. Début de l'atrophie à 12 ans par les muscles des jambes avec crampes fréquentes ; extension progressive dans les membres inférieurs et supérieurs, puis arrêt de la maladie. Réflexes tendineux faibles ; contractions fibrillaires dans la langue ; diminution des réactions électriques ; pas de troubles de la sensibilité ; psychose maniaque-dépressive, tics convulsifs ; mort à 45 ans. Examen histologique : Dégénérescence des cordons postérieurs ; atrophie des cellules des cornes antérieures, des colonnes de Clarke et du noyau de l'hypoglosse ; foyer cicatriciel de poliomyélite dans les cornes antérieures sacrées ; hétérotopie de substance grise dans les cordons postérieurs à la région lombaire ; racines antérieures et postérieures intactes. Dans les nerfs périphériques, diminution numérique et diminution de volume des fibres nerveuses incluses dans une sclérose interstitielle de quantité variable ; pas d'épaississement du périnèvre. Dans les muscles, dégénérescence très avancée, transformation grasseuse fréquente, augmentation du tissu interstitiel et épaississement des parois vasculaires ; des fibres saines persistent à l'état isolé au milieu de l'atrophie ; quelques-unes sont hypertrophiées.

OBSERVATION DE GIERLICH (2). — Hérité similaire ; atrophie des muscles de la jambe, pied-bot ; aux membres supérieurs, atrophie des muscles de la main, puis de l'avant bras, sensibilité intacte ; diminution des réactions électriques ; mort à 7 ans. Examen histologique : Dans la moelle, dégénérescence partielle des cordons postérieurs ; éclaircissement des fibres dans les cordons antéro-latéraux, sans systématisation nette ; diminution des fibres de la colonne de Clarke ; dans les cornes antérieures, diminution du réseau myélinisé et du volume des cellules, sans diminution numérique ; intégrité des racines antérieures et postérieures. Dans les nerfs, fibres en petit nombre, gaines gonflées ou absentes ; épaississement du tissu conjonctif. Dans les muscles, tous les degrés depuis l'aspect presque normal jusqu'à la transformation grasseuse.

OBSERVATION DE CASSIRER ET MAAS (3). — Début vers 39 ans, par les muscles des jambes. Atrophie musculaire, refroidissement, cyanose ; les mains et les avant-bras pris deux ans plus tard sont moins atteints ; hypotonie sans parésie ; abolition des réflexes tendineux ; pas de contractions fibrillaires, sensibilité

(1) *Ueber einen Fall von progressiver neurotischer Muskelatrophie, etc.* Archiv für Psychiatrie, vol. 45 (1909), p. 980.

(2) *Beitrag zur Pathologie der neuralen Muskelatrophie (Hoffmann).* Archiv für Psychiatrie, vol. 45 (1909), p. 447.

(3) *Beitrag zur path. Anatomie der progressiven neurotischen Muskelatrophie.* Deut. Zeitsch. f. Nervenheilkunde, vol. 39 (1910), p. 321.

cutanée altérée seulement aux pieds, sensations pénibles dans les jambes ; diminution de la réaction de la pupille droite à la lumière ; altérations des réactions électriques allant jusqu'à la RD. Examen histologique : Moelle normale. Dans les ganglions spinaux, les racines antérieures montrent une diminution des fibres à myéline et un épaississement de l'endonèvre. Dans les nerfs périphériques, dégénération des fibres, épaississement de l'endonèvre et du périnèvre ; les parois des vaisseaux sont anormalement développées ; les lésions parenchymateuses et interstitielles se retrouvent dans les nerfs intramusculaires, et à un plus faible degré dans les nerfs de la queue de cheval. Dans les muscles : atrophie ou transformation graisseuse des fibres striées ; myosite interstitielle (Les auteurs insistent sur ces lésions primitives des muscles qui tendraient à effacer la démarcation entre les myopathies et les autres atrophies).

OBSERVATION DE AOYAMA (1). — Début vers 5 ans par la paralysie des jambes ; à 9 ans atrophie des mains ; extension progressive allant jusqu'aux muscles de l'épaule et du larynx ; diminution des réactions électriques, parfois RD. ; diminution de la sensibilité cutanée aux membres inférieurs attribuée au Kakke ; rétention vésicale passagère ; mort à 25 ans. Examen histologique : Dans la moelle, sclérose des cordons postérieurs et des faisceaux cérébelleux, diminution des fibres des racines antérieures et postérieures ; atrophie des cellules des cornes antérieures et des colonnes de Clarke. Dans le bulbe, diminution des cellules des noyaux du facial, du spinal et de l'hypoglosse. Dans les nerfs périphériques, diminution parfois considérable du nombre des fibres ; « les images en pelure d'oignon (zwiebelartig) se voient en quantité modérée ».

Nous avons dit que les observations de Oppenheim et Cassirer, de Spiller ont été, après examen histologique, attribuées aux atrophies myopathiques. De même celle de Rotstadt (2), qui est citée parfois comme une atrophie neurotique, est en réalité une myopathie de par ses caractères cliniques et anatomiques.

3° Les observations de névrite interstitielle hypertrophique sont encore en petit nombre. Ce sont d'abord les quatre cas de Dejerine et Sottas, Dejerine et André Thomas, Gombault et Mallet, P. Marie et Boveri, qui constituent un tout assez homogène. Pour ne pas étendre encore les dimensions de ce travail, nous ne ferons que rappeler les points essentiels de ces cas, bien connus et publiés avec des dessins qui en ont fixé la caractéristique anatomique.

Les deux observations de Dejerine et Sottas (3), Dejerine et André Tho-

(1) *Ein Fall von neurotischer Muskelatrophie mit bulbären Veränderungen*. Deut. Zeitsch. für Nervenheilkunde, vol. 40 (1910), p. 207.

(2) *Ueber die progressiven Muskelatrophien*. Analyse in Jahresb. für Neurologie und Psychiatrie, vol. X (1906), p. 652.

(3) *Sur la névrite interstitielle hypertrophique et progressive de l'enfance*. Société de biologie, 18 mars 1893.

mas (1) concernent deux sujets, frère et sœur, chez lesquels la symptomatologie et l'anatomie pathologique se sont montrées identiques. Atrophie musculaire débutant dans l'enfance par les extrémités des membres inférieurs, puis des membres supérieurs ; extension progressive avec intégrité relative de la racine des membres ; cypho-scoliose, parésie de l'orbiculaire des lèvres, paralysie laryngée ; contractions fibrillaires dans les muscles des membres et de la face ; abolition des réflexes tendineux ; diminution des réactions électriques, parfois RD. Hypertrophie des troncs nerveux, sans nodosités, sans douleurs à la pression. Diminution considérable de la sensibilité superficielle et profonde, prédominant à la périphérie ; incoordination motrice, signe de Romberg, douleurs fulgurantes ; intégrité des sphincters et des fonctions génitales ; signe d'Argyll-Robertson. Examen histologique : Dans la moelle, sclérose des cordons postérieurs, diminution du réseau de la colonne de Clarke ; cellules des cornes antérieures, les unes normales, les autres pâles, décolorées et atrophiées. Hypertrophie considérable des racines rachidiennes, des ganglions spinaux, des nerfs crâniens, rachidiens, spinaux et sympathiques, avec lésions parenchymateuses (atrophie des fibres et des gaines de myéline) et interstitielles (sclérose orientée suivant l'axe de la fibre et composée d'éléments conjonctifs imbriqués comme les lames d'une pelure d'oignon). Dans les muscles, atrophie irrégulièrement répartie avec perte de la striation, prolifération des noyaux, transformation grasseuse, quelques fibres hypertrophiées ; parois vasculaires fréquemment épaissies.

L'observation de Gombault et Mallet (2), publiée antérieurement et considérée par ces auteurs comme un cas de tabes infantile, a été, après le premier mémoire de M. Dejerine, rattachée d'un avis unanime à la névrite interstitielle hypertrophique.

Début à l'âge de 7 ans par une atrophie progressive des muscles des membres inférieurs avec prédominance aux extrémités, pieds-bots équin, mains simiennes. Diminution de la sensibilité aux membres inférieurs et dans la moitié inférieure du tronc ; incoordination motrice ; douleurs peu fréquentes ; sphincters intacts ; troubles mentaux, mort à 59 ans. Hypertrophie des racines rachidiennes diminuant de bas en haut et plus marquée pour les racines antérieures. Nerfs périphériques volumineux avec sclérose conjonctive annulaire, engainant les fibres. Dans la moelle, dégénérescence des cordons postérieurs ; diminution des fibres à myéline et des cellules multipolaires des cornes antérieures. Dans les muscles, atrophie simple, parfois transformation fibreuse.

L'observation de Boveri (3) publiée récemment est l'examen histologique d'un malade présenté par M. Pierre Marie en 1906.

(1) *Névrite interstitielle, hypertrophique*. Iconographie de la Salpêtrière, 1906, n° 6.

(2) *Un cas de tabes ayant débuté dans l'enfance*. Arch. de médecine expérimentale, 1889, p. 385.

(3) *De la névrite interstitielle hypertrophique familiale (type Pierre Marie)*. Semaine médicale, 1910, p. 145.

Atrophie musculaire familiale prédominant aux membres inférieurs, pieds-bots, scoliose, perte des réflexes tendineux, hypertrophie des troncs nerveux, troubles de la sensibilité cutanée : pas de phénomènes douloureux, pas d'ataxie ni de Romberg, mais tremblement intentionnel, parole saccadée. Diminution des réflexes lumineux. Examen histologique : Dans la moelle, sclérose des cordons postérieurs, raréfaction des fibres dans les cordons antéro-latéraux. Les racines rachidiennes sont peu hypertrophiées, les nerfs périphériques le sont beaucoup plus, avec hypertrophie circulaire des gaines de Schwann et gangue amorphe interstitielle. Vaisseaux sanguins épaissis. Dans les muscles, altérations régressives variables allant jusqu'à la transformation grasseuse.

Dans ces quatre cas, Gombault et Mallet, Dejerine et Sottas, Dejerine et André Thomas, P. Marie et Boveri, on trouve un phénomène anatomique, l'hypertrophie des troncs nerveux, appréciable à la palpation, et qui constitue un signe clinique de grande importance.

Mais nous rappelons que nous avons publié ici même (1) une observation dans laquelle cette hypertrophie faisait défaut en tant que signe clinique ; or les coupes histologiques montraient dans des troncs nerveux de volume normal des gaines de Schwann d'une épaisseur exagérée et un état fibreux ou réticulé du tissu conjonctif intra-fasciculaire.

Nous reproduisons le résumé clinique et anatomique de cette observation :

Femme D. Pas d'antécédents héréditaires. Déséquilibre mental habituel. A l'âge de 44 ans, début d'une atrophie musculaire progressive au niveau de la main gauche, type Aran-Duchenne ; extension lente aux muscles de l'avant-bras, du bras et de l'épaule gauche. Sept à huit ans après le début de la maladie, atrophie progressive des muscles de la main droite, atrophie consécutive incomplète des muscles de l'avant-bras. Rares secousses fibrillaires dans les muscles atrophiés. Intégrité des muscles du bras et de l'épaule droits. Arrêt de la marche de la maladie après une douzaine d'années d'évolution. Intégrité de la face, du tronc et des membres inférieurs. Pas de troubles de la sensibilité cutanée. Douleurs intermittentes pendant quelques années dans les membres supérieurs. Mort à 67 ans par néoplasme des voies biliaires.

EXAMEN HISTOLOGIQUE. — Intégrité de la moelle épinière. Dans les troncs nerveux périphériques, diminution du nombre des fibres à myéline. Tissu conjonctif intra-fasciculaire tantôt raréfié et transformé en tissu réticulé, tantôt épaissi et condensé dans les intervalles des fibres nerveuses. Présence de gaines conjonctives annulaires et volumineuses autour d'un grand nombre de fibres des nerfs mixtes. Ces diverses lésions sont plus marquées dans les nerfs mixtes que dans les filets sensitifs. Elles diminuent à la périphérie, dans les nerfs intramusculaires, et au niveau des racines rachidiennes dont les anté-

(1) *Atrophie musculaire progressive des membres supérieurs (type Aran-Duchenne), par névrite interstitielle hypertrophique.* Iconographie de la Salpêtrière, 1907, n° 1.

rieures seules sont lésées et à un moindre degré que les troncs nerveux du plexus brachial. Pas d'augmentation du tissu conjonctif péri-fasciculaire ni des gaines lamelleuses des nerfs. Pas d'altérations de structure des vasa-nervorum.

Cette observation, qui s'écarte notablement de la série des formes complètes de névrite interstitielle hypertrophique, est presque superposable à celle que nous publions aujourd'hui. Au point de vue clinique, il faut noter avec le cas actuel (Brandt) la plus grande extension de l'atrophie musculaire, qui a gagné les membres inférieurs et l'existence de contractions fibrillaires, permanentes très nettes, et non atténuées ni transitoires, comme avec notre cas antérieur. Dans l'examen histologique on remarque que chez Brandt, les cornes antérieures de la moelle ne sont pas indemnes comme chez D. A cela près, les deux examens histologiques sont concordants et montrent en particulier très clairement la prédominance des lésions sur les racines antérieures de la moelle et les nerfs mixtes, faisant contraste avec l'intégrité relative des racines postérieures et des nerfs cutanés.

En résumé, ces deux observations représentent au point de vue anatomique des formes atténuées de névrite interstitielle hypertrophique, sans augmentation appréciable du diamètre des nerfs, mais avec l'hyperplasie du tissu interstitiel et l'épaississement annulaire des gaines de Schwann qui en sont les lésions caractéristiques. D'autre part, au point de vue clinique, elles sont comparables aux observations classées dans l'amyotrophie Charcot-Marie ou atrophie neurotique de Hoffmann; le début par les membres supérieurs ne constituant qu'une variante individuelle, ainsi que l'ont montré les cas familiaux de Dähnhardt, Hoffmann, Heveroch. Enfin si on se reporte aux documents anatomiques résumés plus haut, il est évident que des lésions semblables à celles que nous avons trouvées ont été observées à plusieurs reprises dans des formes cliniques limitées, comme les nôtres, à des désordres trophiques des muscles; un aspect spécial des gaines de Schwann, anormalement hypertrophiées, est noté dans le cas de Virchow, dans les deux cas de Friedreich (il est même dit dans l'observation II que les racines antérieures étaient épaissies), dans les cas de Dubreuilh, Nonne, Casazza, Aoyama, etc.

De ces faits, doit-on conclure à une formule anatomique unique pour un groupe d'atrophies musculaires progressives, qui comprendrait à la fois l'amyotrophie type Charcot-Marie et la névrite interstitielle hypertrophique de Dejerine et Sottas? Cette conception a été celle de Hoffmann et de ceux qui, après lui, ont décrit et délimité l'atrophie musculaire neurotique. Mais on cherchait alors à créer une maladie nettement définie par une symptomatologie et une anatomie pathologique constantes; on com-

prend que sur cette base il ait paru difficile à d'autres auteurs (Dejerine, P. Marie) de soumettre à une même description des formes morbides dissemblables par bien des points.

Ce qui actuellement permet de grouper de ces atrophies musculaires névritiques, c'est la connaissance des multiples formes de transition qui s'observent dans les maladies relevant de processus dégénératifs lents des centres nerveux, des nerfs ou des muscles. Dans ces maladies dites héréditaires (1), ou familiales ou encore maladies d'évolution, les divers types décrits les premiers gardent la valeur que leur donnent la priorité ou une fréquence plus grande, mais les différences qui les distinguent ont été atténuées par la connaissance des variantes familiales ou individuelles nombreuses.

On ne doit donc pas perdre de vue que leur anatomie pathologique, aussi bien que leurs manifestations cliniques, sont essentiellement variables. Ainsi, dans l'observation que nous publions ici, les lésions portent presque exclusivement sur les racines antérieures, les nerfs moteurs et les muscles ; mais ceci ne crée nullement une différence fondamentale avec d'autres cas, dans lesquels non seulement l'axe gris de la moelle, mais aussi la substance blanche participaient à la dégénérescence. De même la systématisation des lésions a laissé à peu près intacts les racines rachidiennes postérieures et les nerfs sensitifs ; et bien que ces lésions soient du même ordre que celles de la névrite interstitielle hypertrophique de Dejerine et Sottas, la symptomatologie de nos cas est restée limitée à des troubles trophiques des muscles et à de légères douleurs. L'anesthésie cutanée et profonde, l'ataxie et le signe de Romberg ont fait défaut. Quant à l'absence d'hypertrophie des troncs nerveux, elle est due au fait que la sclérose interstitielle n'a atteint qu'un développement modéré.

Les altérations anatomiques que l'on trouve dans les atrophies musculaires progressives, dites névritiques ou neurotiques, sont de deux sortes : atrophiques et hyperplasiques. Dans les nerfs le processus atrophique frappe les éléments conducteurs, le processus hyperplasique les éléments interstitiels. Il y a là une analogie évidente avec certaines atrophies musculaires de nature myopathique, dans lesquelles une augmentation numérique des tissus interstitiels accompagne la dégénérescence de la fibre musculaire.

Les rapports entre l'atrophie des fibres nerveuses et l'hypertrophie des éléments interstitiels sont des plus variables. Le second processus peut-il faire défaut ? Les observations de Siemerling, Dejerine et Armand-Delille

(1) Voir JENDRASSIK, *Die hereditären Krankheiten*, in *Handbuch der Neurologie* (Lewandowski), 1911, t. II, p. 321-445.

en indiquent l'absence ; les fibres nerveuses disparaîtraient donc dans certains cas d'amyotrophie Charcot-Marie par un processus d'atrophie simple, sans que les éléments interstitiels aient une autre réaction qu'une légère sclérose cicatricielle. Il y aurait une résorption comparable à celle que l'on observe dans la poliomyélite antérieure chronique, la sclérose latérale amyotrophique, où la dégénérescence secondaire, dans les nerfs moteurs, ne laisse qu'un résidu fibreux, souvent à peine appréciable.

Dans les atrophies musculaires progressives de nature névritique, il semble au contraire que dans la règle une hyperplasie interstitielle accompagne l'atrophie des éléments nerveux, sans avoir de relations proportionnelles avec l'intensité et la répartition de cette dernière. Tantôt l'hypertrophie atteint la gaine lamelleuse et le tissu interfasciculaire (cas Marinesco, Sainton, De Buck et Deroubaix) ; tantôt c'est le tissu conjonctif intrafasciculaire qui a subi une augmentation de volume, formant une gangue de tissu conjonctif dense ou de tissu réticulé, dans laquelle passent des fibres nerveuses, normales ou atrophiées (cas Westphal, Gierlich, Cassirer et Maas). Enfin, et ce sont là les lésions les plus typiques, qui ont attiré l'attention dans les autres observations, l'hypertrophie des gaines de Schwann constitue autour des fibres nerveuses d'épais manchons, cylindriques, composés d'éléments conjonctifs, imbriqués comme les lamelles d'une pelure d'oignon, comparaison très descriptive, employée par la plupart de ceux qui ont trouvé dans leurs préparations cet état histologique singulier (1). Mais encore ici, la dystrophie interstitielle n'a aucun rapport avec l'état de l'élément conducteur ; on peut voir une fibre nerveuse bien conservée, entourée d'une gaine de Schwann hypertrophiée à un haut degré ; et inversement un cylindraxe atrophié et dénudé, sans sclérose conjonctive périphérique. On doit donc conclure que ces deux sortes de lésions, parenchymateuses et interstitielles, évoluent indépendamment sans avoir de relation de cause à effet ; ce n'est pas la sclérose interstitielle qui produit par compression la disparition des éléments conducteurs.

Dans ces divers états anatomiques, les lésions des nerfs périphériques sont primitives ; les altérations des cornes antérieures, quand elles existent, sont atténuées, en tout cas insuffisantes pour expliquer par une dégénérescence secondaire les troubles trophiques des nerfs et des muscles. Dans le débat qui s'est engagé, il y a plus de vingt ans, sur l'origine spinale ou périphérique de l'amyotrophie Charcot-Marie, une dénomination

(1) Nous rappelons qu'il a été trouvé d'une manière fortuite par André Thomas (*Rev. Neurolog*, 1909, t. I, p. 683) dans un cas de tabes amyotrophique, sur quelques racines rachidiennes antérieures, sans extension aux nerfs périphériques.

mixte, atrophie spinale-névritique, avait été proposée par Bernhardt (1) qui admettait une atteinte primitive à la fois des centres et de la périphérie. Cette conception ne se trouve vérifiée qu'en partie, puisque nombre d'observations montrent l'intégrité de la moelle épinière.

Dans cette dernière, la lésion la plus fréquente est une sclérose des cordons postérieurs, non consécutive à une dégénérescence des racines postérieures; Gierlich a fait remarquer combien elle se rapproche par sa structure et sa répartition de celle que l'on voit dans la maladie de Friedreich. Mais là ne se bornent pas les dégénérescences primitives médullaires. On a vu aussi des scléroses des cordons antéro-latéraux, parfois systématisées et siégeant dans les zones des faisceaux pyramidaux ou des faisceaux cérébelleux, parfois diffuses sous la forme d'un éclaircissement des fibres myélinisées. Ces dégénérescences médullaires, dans des observations où aucun état spasmodique, ni cérébelleux ou ataxique, n'en faisait prévoir l'existence, montrent bien qu'il s'agit d'un état dégénératif disséminé, altérant avant tout les éléments nerveux périphériques et avec moins de gravité l'axe gris et la substance blanche de la moelle (2). Ainsi se fait, par l'anatomie, une transition vers des formes morbides telles que la paraplégie pasmodique familiale, la maladie de Friedreich, l'hérédo-ataxie cérébelleuse, dans lesquelles le processus dégénératif a porté son action exclusive sur les centres nerveux.

Pour les muscles, la même question se pose : leur atrophie est-elle primitive, ou secondaire à la dégénérescence des nerfs moteurs? Devant les résultats des examens histologiques, la seconde opinion est admissible, en partie au moins. A côté des phénomènes régressifs : disparition de la striation, résorption du myolemme, prolifération des noyaux du sarcolemme, on trouve des lésions d'un autre ordre : augmentation du volume de quelques fibres, distribution segmentaire des processus dégénératifs, bien visible sur des coupes longitudinales. On est frappé aussi de la prolifération des tissus interstitiels, prédominante en certaines régions (Friedreich avait déjà insisté sur ces processus de myosite interstitielle, auxquels il attribuait une importance pathogénique, en en faisant le point de départ des altérations des nerfs).

Enfin il faut rappeler que dans les muscles et les nerfs on trouve

(1) *Ueber die spinal neuritische Form der progressiven Muskelatrophie*, Virchow's Archiv, vol. 133, p. 259.

(2) A ce propos, il est intéressant de relever dans plusieurs observations d'atrophie musculaire névritique, analysées plus haut (cas de Siemerling, Sainton, De Buck et Deroubaix, Westphal, Dejerine et Sottas, Long), l'existence de troubles psychiques, variant depuis le déséquilibre mental jusqu'à des états constitutionnels plus caractérisés, tels que la psychose maniaque dépressive. Leur fréquence toute particulière suggère l'idée d'une extension au cerveau du processus dégénératif.

quelquefois un épaississement des parois des vaisseaux, inexplicable par un état inflammatoire ancien ou récent, et qui paraît bien être un état dégénératif hypertrophique.

*
**

Nous terminerons la discussion de notre observation par deux remarques de physiologie pathologique.

Les phénomènes douloureux rentrent dans la symptomatologie des atrophies musculaires progressives de nature névritique, alors que les atrophies d'origine spinale ou myopathique sont indolentes dans la règle. Or, ces troubles subjectifs de la sensibilité sont inconstants, font défaut dans un certain nombre d'observations ou pendant une partie de l'évolution de la maladie, et sont toujours d'intensité variable. Si donc, ils paraissent devoir être attribués aux lésions des nerfs périphériques, on comprend difficilement pourquoi le phénomène douleur n'apparaît pas dans tous les cas où les lésions névritiques, parenchymateuses et interstitielles, sont indéniables. Dans notre observation Brandt, il n'a pas manqué, mais il a eu une courte durée et ne s'est manifesté que dans les nerfs du membre inférieur et encore seulement dans le territoire du sciatique. A égalité de lésions, les autres nerfs, ceux des membres supérieurs en particulier, n'y ont pas participé. La pathogénie de ce symptôme reste donc obscure.

Il en est de même pour les contractions fibrillaires des muscles. Elles ont eu pendant toute la maladie, à l'exception de la période cachectique terminale, une intensité et une fréquence très spéciales, rappelant celles que l'on voit dans les formes rapides de sclérose latérale amyotrophique. Ce symptôme, très accusé chez ce malade, varie dans l'ensemble des observations d'atrophie musculaire progressive névritique, souvent atténué, parfois même absent. Ainsi dans le cas D, que nous avons publié il y a quelques années, malgré des lésions identiques dans leur structure et leur systématisation, les contractions fibrillaires n'avaient eu qu'une existence passagère. On ne voit pas la cause de cette inconstance symptomatique. On ne peut que restreindre le problème en notant que dans ces deux observations, c'est bien à des altérations des nerfs qu'il faut attribuer la pathogénie de ces troubles de l'état statique des muscles. Le peu d'importance des lésions de l'axe gris, limitées chez Brandt au renflement cervical, alors que les contractions fibrillaires étaient disséminées sur les quatre membres, exclut une cause spinale.

LÉGENDE DES PLANCHES

PLANCHE XXXVIII

- FIG. a. — Nerf radial dans le creux axillaire (Pal et carmin) ;
Grossissement : 20 diamètres).
- FIG. b. — Nerf radial à l'avant-bras (Grossissement : 20 diamètres).
- FIG. c. — Nerf brachial cutané interne (Grossissement : 20 diamètres).
- FIG. d. — Fragment du nerf médian (Grossissement : 50 diamètres).

PLANCHE XXXIX

- FIG. e. — Fragment du nerf sciatique (Pal carmin. Grossissement : 30 diamètres).
- FIG. f. — Nerf crural (Grossissement : 30 diamètres).
- FIG. g. — Nerf radial (Grossissement : 30 diamètres).

PLANCHE XL

- FIG. h. — Racine rachidienne L³, au-dessus du ganglion spinal. Dégénérescence de la racine antérieure (Grossissement : 20 diamètres).
- FIG. i. — Racine rachidienne D¹ dans le trou de conjugaison (Grossissement : 20 diamètres).
- FIG. j. — Racine C⁸ à son entrée dans le trou de conjugaison (Grossissement : 20 diamètres).

MÉNINGO-MYÉLITE CHRONIQUE DE LA RÉGION LOMBO-SACRÉE AYANT DÉBUTÉ PAR L'ÉPICONE AVEC LIPO-MATOSE SECONDAIRE

PAR

ANDRÉ-THOMAS et J. JUMENTIÉ.

OBSERVATION CLINIQUE. — D... Charles, maître d'hôtel, âgé de 51 ans, entre dans le service de la Clinique des maladies nerveuses le 21 juillet 1911 pour une paralysie marquée des membres inférieurs, dont le début remonte à 1899 et pour laquelle il a déjà fait plusieurs séjours dans le service. Voici résumées toutes les notes qui ont été prises sur ce malade. Nous ne l'avons vu qu'à son dernier séjour à l'hôpital en 1911.

On ne relève rien d'intéressant dans ses antécédents : ses parents étaient vigoureux, il a plusieurs sœurs bien portantes, lui-même a toujours joui d'une excellente santé jusqu'au début des accidents qu'il présente actuellement. Il nie la syphilis, il aurait toujours été sobre, il ne fume pas. Marié à 27 ans, il a eu cinq enfants dont trois sont morts en bas âge du croup.

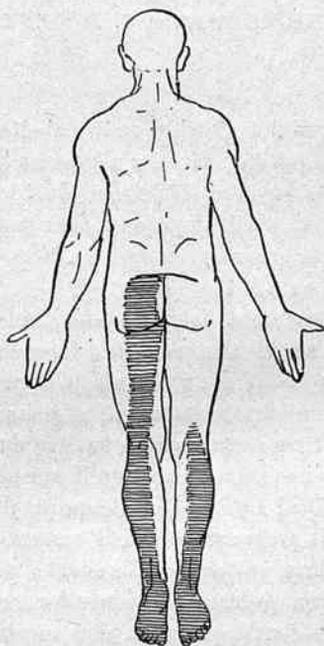
C'est en 1899, c'est-à-dire il y a 13 ans, qu'il constate les premiers symptômes de la maladie actuelle ; à partir de cette époque il s'aperçoit, en effet, que sa jambe gauche s'affaiblit progressivement, il ressent en même temps dans les deux membres inférieurs, surtout dans le gauche, des crampes douloureuses, de courte durée, s'accompagnant de raideur des membres avec contracture des muscles. Ces douleurs sont spontanées, elles surviennent par crises.

En 1902, date à laquelle ce malade est examiné pour la première fois, dans le service du professeur Raymond, les douleurs se sont atténuées dans la jambe gauche, mais persistent à droite avec leurs mêmes caractères ; la pression des troncs nerveux, la manœuvre de Lasègue ne les réveillent pas. La colonne vertébrale ne présente aucune déformation, elle est souple et la percussion en est indolore. La faiblesse de la jambe gauche a considérablement augmenté en même temps que diminuaient les douleurs, le malade ne peut marcher qu'avec une canne et son pied tombe. Les réflexes tendineux des membres inférieurs sont normaux, sauf l'achilléen gauche qui a disparu. Le réflexe plantaire se fait en flexion. On constate de l'atrophie de la jambe gauche.

En 1903, l'état est sensiblement le même : les crampes douloureuses ont toutefois notablement diminué d'intensité, par contre le malade accuse tout le long de la jambe gauche, et particulièrement au niveau du pied, des sensations

de froid ; les sensibilités tactile, douloureuse et thermique semblent intactes ; les réflexes n'ont pas varié, l'achilléen gauche est complètement aboli et le réflexe plantaire est normal ; la jambe gauche est toujours faible, et elle ne peut soutenir le malade, elle est plus atrophiée et les muscles fessiers sont touchés ; un examen électrique pratiqué par le Dr Huet décèle des troubles électriques bilatéraux dans les muscles innervés par le sciatique, surtout par le sciatique poplité externe, avec maximum à gauche ; il existe de la DR très marquée dans les muscles péroniers.

En 1906, le malade est examiné à nouveau au cours d'un séjour qu'il fait à l'hôpital. Les jambes, fortement variqueuses, sont très atrophiées, surtout la gauche ; elle présente deux centimètres de moins que la droite au niveau de la



A

FIG. 1 A. — Schéma des troubles de la sensibilité constatée en septembre 1906, à gauche, S¹, S⁴ et S⁵ ; à droite S¹, S².

partie moyenne : les muscles sont particulièrement mous au mollet et à la face postérieure de la cuisse. Les troubles moteurs sont toujours limités à la jambe gauche, mais ils se sont considérablement accrus. Le pied ne peut exécuter aucun mouvement volontaire, il est tombant et ballant, la jambe ne peut être fléchie sur la cuisse, par contre elle peut être étendue avec force ; de même à la cuisse, les mouvements d'extension sur le bassin, d'abduction et de rotation en dehors sont très affaiblis, alors que ceux de flexion, d'adduction et de rotation en dedans sont normaux. Même état des réflexes. Les douleurs, quoique très diminuées, n'ont pas totalement disparu, elles sont toujours spontanées et

on ne constate ni points de Valleix, ni signe de Lasègue ; par contre la sensibilité objective est nettement troublée à gauche et il existe à la fesse et à la partie postérieure de la cuisse de l'anesthésie tactile douloureuse et thermique. Le pied gauche est violacé, toujours froid et la sudation y est abondante. Des troubles sphinctériens sont apparus ; les mictions sont impérieuses et le malade craint de laisser échapper ses urines ; cependant il les sent passer. Les fonctions génitales sont troublées, les érections sont affaiblies, mais l'éjaculation est possible : le malade a des pollutions nocturnes. Une ponction lombaire pratiquée à ce moment donne issue à un liquide clair, non hypertendu, présentant une légère lymphocytose.

Au mois de septembre de la même année, les troubles moteurs sont apparus

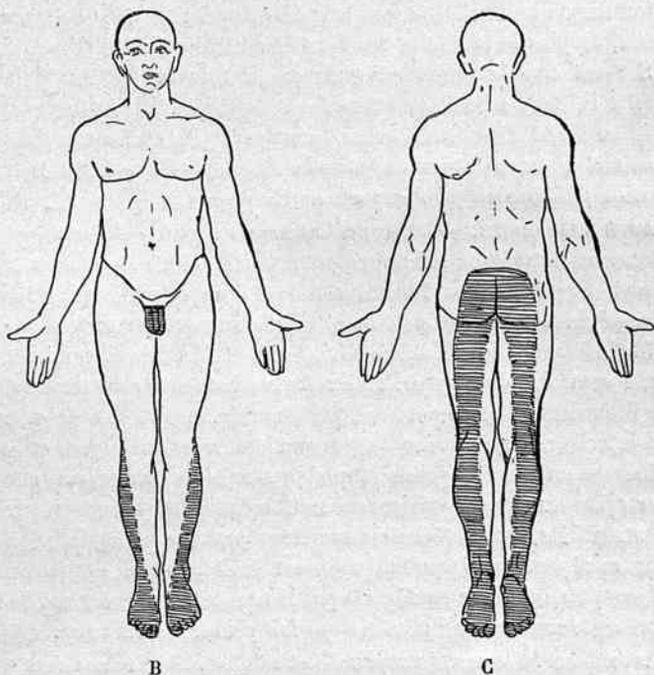


FIG. 2 B et C. — Face antérieure et postérieure. Topographie de l'anesthésie en 1914 4.5, S¹, S², S³, S⁴ et S⁵. Troubles égaux des deux côtés.

à la jambe droite, surtout dans les muscles innervés par le sciatique ; la station est toutefois possible, le malade peut marcher en s'appuyant sur une canne, il steppe surtout du pied gauche : on constate des contractions fibrillaires dans tous les muscles atteints et les troubles électriques sont très marqués. Le réflexe achilléen gauche est toujours aboli, les autres réflexes tendineux existent, pas d'extension du gros orteil. Les douleurs spontanées ont presque disparu ; toujours pas de douleur à la pression des muscles et des troncs nerveux ; il existe une hypoesthésie à tous les modes, surtout accentuée

à gauche (voir fig. 1, A), topographiée dans le territoire S¹, S², S³; à droite, on ne la trouve qu'au niveau de S¹, S².

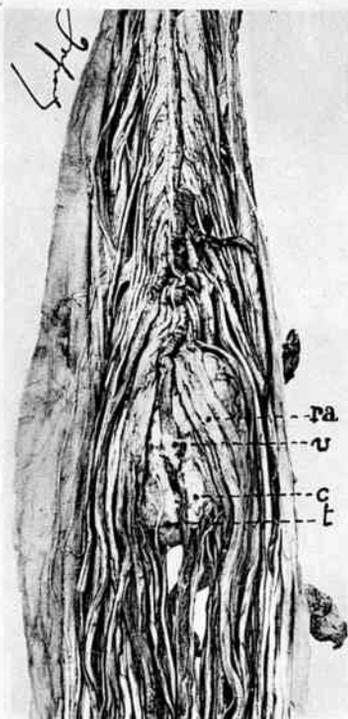
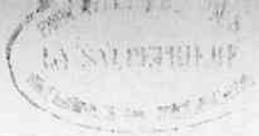
En septembre 1911, après 5 ans d'absence, D... rentre dans le service et on constate à ce moment une notable aggravation de son état; il n'est toutefois pas complètement impotent et peut marcher avec deux béquilles; il steppe des deux côtés, mais surtout à gauche. Les pieds sont tombants et les muscles innervés par les branches du sciatique, surtout du sciatique poplité externe, sont très atrophiés; par contre les muscles innervés par le crural et l'obturateur sont mieux conservés. Les réflexes tendineux des membres inférieurs, achilléens et patellaires sont abolis aussi bien à droite qu'à gauche. Le réflexe plantaire semble également disparu, en tout cas il n'y a pas de signe de Babinski. Les troubles de la sensibilité sont très développés: il existe encore quelques douleurs, de plus le territoire des dernières racines médullaires L⁵, S¹, S², S³, S⁴ est complètement anesthésique à tous les modes (Voir fig. 2, B et C), il n'existe pas de dissociation des sensibilités. Les sphincters, fortement touchés au début (rétention d'urine), sont paralysés au bout de 3 semaines; à ce moment la température du malade s'élève brusquement, traduisant une congestion pulmonaire qui l'emporte en cinq jours.

EXAMEN ANATOMIQUE. — 1° *Aspect macroscopique.* — A l'autopsie on trouve au niveau de l'extrémité inférieure de la moelle, entre les racines de la queue de cheval, une tumeur ovoïde, ressemblant à un volumineux gland de chêne débarrassé de sa cupule et nettement limitée surtout sur sa face postérieure et son pôle inférieur (Voir Planche XLI, fig. 2 et 3). Elle a 3 centimètres de longueur, 1 cent. 1/2 de largeur. Elle refoule en avant le cône terminal (c) qu'elle écrase littéralement et ne peut en être détachée. Les racines (r. a., r. p.) lombaires inférieures et sacrées recouvrent ses faces antérieure et postérieure, lui adhèrent en certains points et quelques-unes la traversent même de part en part. Les racines antérieures sont aplaties et grisâtres, très nettement atrophiées, les postérieures semblent presque normales. Son extrémité supérieure répond au cinquième segment lombaire qui est particulièrement grêle, son pôle inférieur ne dépasse pas le dernier segment sacré de la moelle. Elle présente une couleur jaunâtre qui fait penser à un lipome.

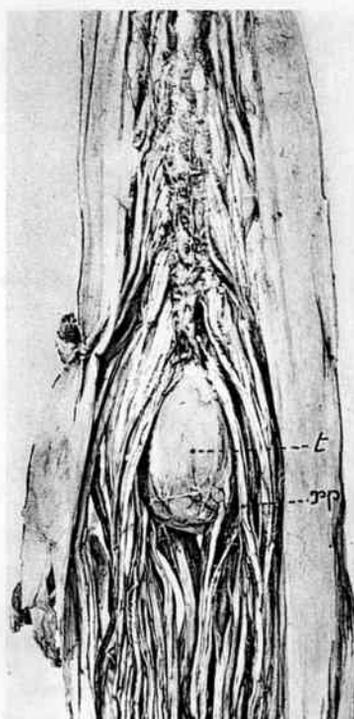
La moelle est fortement comprimée et semble même en certains points (S²) avoir presque complètement disparu; les vaisseaux médullaires antérieurs sont volumineux et ont leurs parois blanchâtres (v) et fortement épaissies à la hauteur de S², S³.

2° *Examen microscopique.* — Un fragment de cette tumeur est prélevé pour l'histologie, on constate qu'il est constitué uniquement par des cellules grasses juxtaposées, tassées par pression réciproque, sans organisation conjonctive, sans vaisseaux; il ne paraît pas s'agir d'un lipome, d'un fibro-lipome, ni d'un angioliipome, mais d'un simple dépôt de cellules grasses, comme on en voit à la suite de certains processus infectieux.

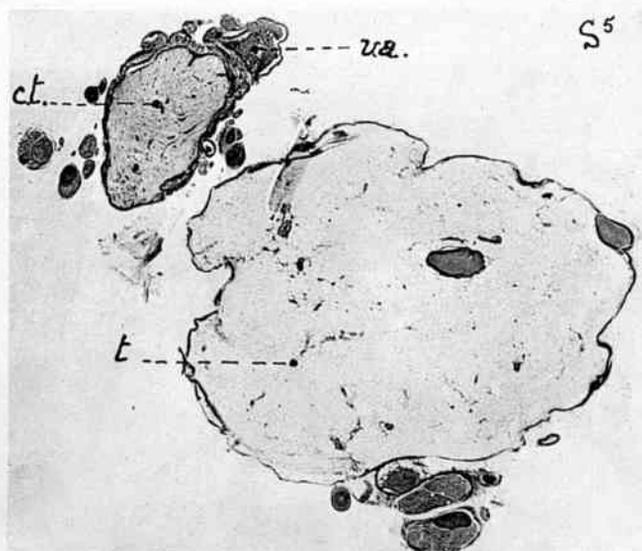
3° *Rapports de la tumeur et de la moelle.* — La moelle est alors débitée en coupes sériées et colorées par les différentes méthodes, Weigert-Pal, Van



2



3

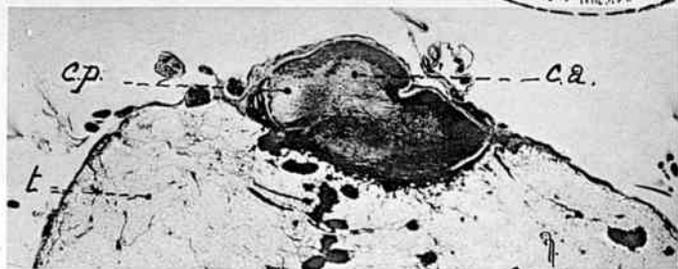


4

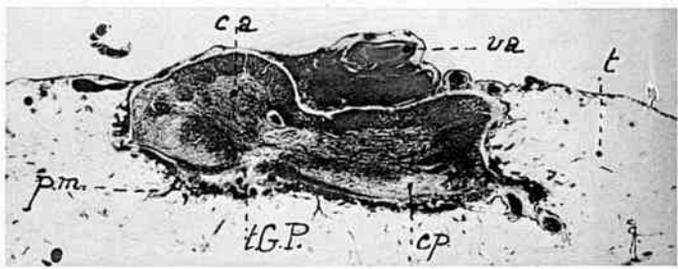
MÉNINGOMYÉLITE CHRONIQUE DE L'ÉPICÔNE

AVEC LIPOMATOSE SECONDAIRE

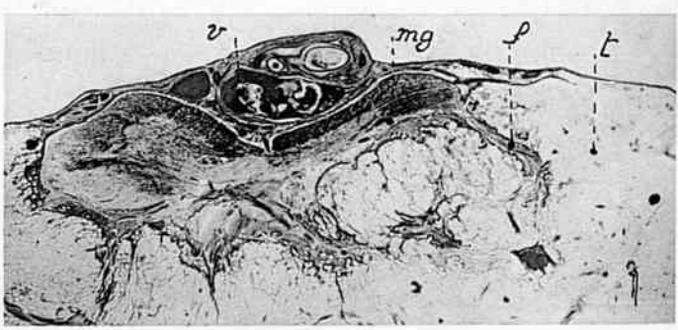
(d'après Thomas et I. Lomonoski)



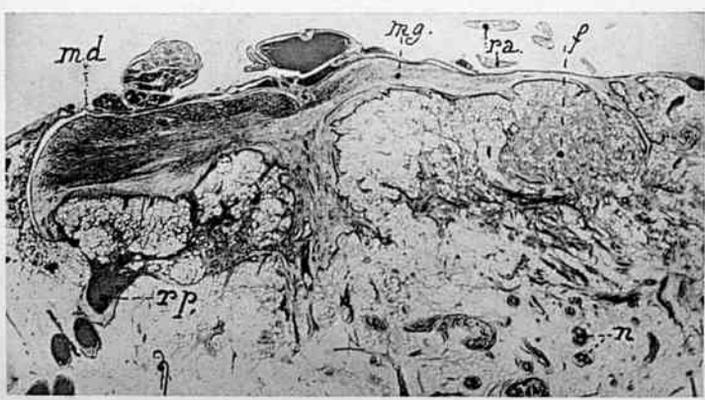
5



6



7

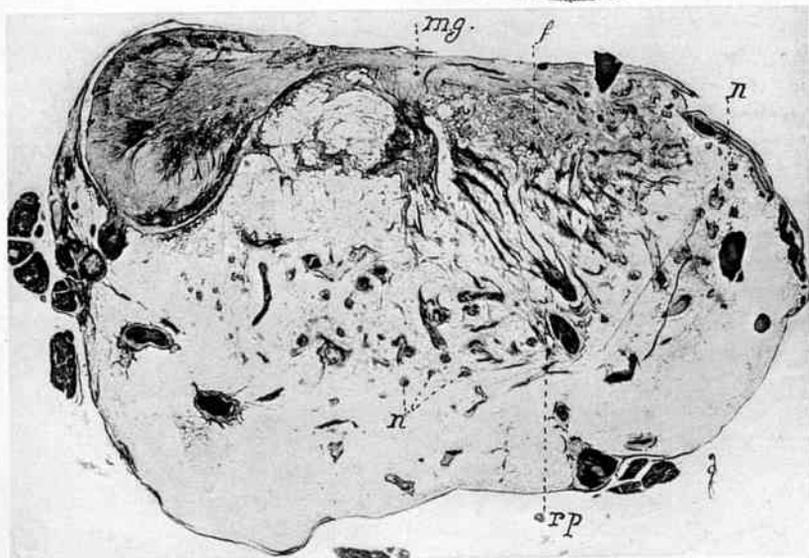


8

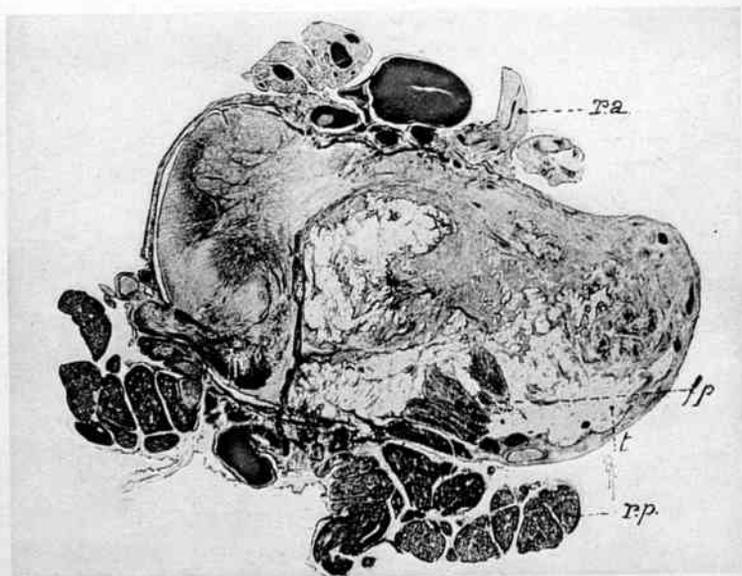
MÉNINGOMYÉLITE CHRONIQUE DE L'ÉPICÔNE
AVEC LIPOMATOSE SECONDAIRE.

(André Thomas et J. Jumentié).

BIBLIOTHÈQUE
LA SALPÊTRIÈRE
MÉTAPHYSIQUES EN MÉDICAL

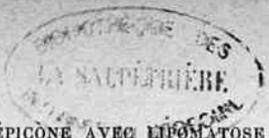


9



10

MÉNINGOMYÉLITE CHRONIQUE DE L'ÉPICÔNE
AVEC LIPOMATOSE SECONDAIRE.
(André Thomas et J. Jumentié).



carmin, hémateïne-éosine. L'étude de ces coupes est particulièrement instructive comme nous allons le voir.

A) Au niveau du pôle inférieur, la tumeur et la moelle sont indépendantes ; le cône médullaire et le filum descendent en avant et en dehors du néoplasme (Pl. XLI, fig. 4). Sur les coupes passant à ce niveau, la substance grise paraît intacte, les faisceaux des cordons antéro-latéraux ne présentent aucune trace de dégénérescence, les cordons postérieurs par contre sont très réduits, leur portion médiane, sur les coupes traitées par la méthode de Pal, reste incolore (Triangle de Gombault et Philippe). Les méninges molles sont épaissies et la veine médullaire antérieure distendue ; il existe partout une néoformation vasculaire ou tout au moins une dilatation de capillaires très marquée, avec épaississement de leurs parois. La tumeur à ce niveau n'est composée que de graisse, un ou deux gros vaisseaux apparaissent à l'intérieur.

B) Un peu au-dessus (4^e segment sacré), la moelle et la tumeur entrent en contact, mais restent toutefois indépendantes l'une de l'autre, la partie antérieure du néoplasme est simplement déprimée par la moelle qui y est incrustée (Voir Pl. XLII, fig. 5 et 6). La compression exercée par la tumeur se traduit à ce niveau par la déformation générale de la moelle qui apparaît nettement sur la fig. 6 : elle est aplatie d'arrière en avant, la substance grise est tassée, son diamètre transversal considérablement augmenté, les cornes antérieure (*c.a.*) et postérieure (*c.p.*) gauches surtout sont étirées en dehors. Les altérations sont encore peu prononcées ; il existe un bouleversement des fibres des faisceaux blancs qui se trouvent sectionnées obliquement et dans des sens différents, le triangle de Gombault et Philippe est très nettement dégénéré (G. P., fig. 6). On retrouve les mêmes lésions vasculaires que plus bas. En somme, jusqu'ici la moelle est relativement saine et on constate surtout des déformations en rapport avec la compression. La pie-mère (*p.m.*) est considérablement épaissie, surtout à la partie postérieure de la moelle : elle se continue avec l'enveloppe fibreuse de la tumeur qui paraît formée par elle. Les vaisseaux médullaires sont toujours très dilatés, surtout la veine à l'intérieur de laquelle on voit des caillots organisés ; les artères sont épaissies. Dans les parois vasculaires pas plus que dans les couches de la tumeur, on ne trouve de noyaux témoignant d'un processus actif.

C) Au niveau de la partie supérieure du 3^e segment sacré et inférieure du 2^e (Pl. XLII, fig. 7 et 8), la compression atteint son maximum, et en examinant les coupes sérieuses, on assiste à la disparition de la moitié gauche (*m.g.*) de la moelle qui est remplacée par du tissu fibreux (*f*), analogue à celui de la pie-mère. Ce tissu ne forme pas une masse compacte, il est infiltré par les cellules graisseuses et il n'existe plus maintenant de limites nettes entre la moelle et la tumeur. Cette dernière est traversée par les racines postérieures (*r.p.*) que l'on voit éparpillées et dirigées obliquement d'arrière en avant et de dehors en dedans (Pl. XLII, fig. 8 et Pl. XLIII, fig. 9) ; les fibres radiculaires qui les composent sont intactes et diffèrent ainsi de celles des racines antérieures (*r.a.*) qui sont complètement dégénérées. La tumeur est parsemée de petits amas de fibrilles nerveuses enroulées (*n*), véritables névromes de régénération ; à signaler éga-

lement dans l'apic-mère, sur tout au niveau de la face antérieure, au voisinage du sillon antérieur, de nombreuses fibres à myéline enchevêtrées et enroulées. La moitié droite de la moelle (*m. d.*) est fortement comprimée au niveau de S² (fig. 7 et 8), la corne postérieure est considérablement réduite et le cordon postérieur a à peu près complètement disparu : elle redevient normale à la partie supérieure de S¹ (fig. 9).

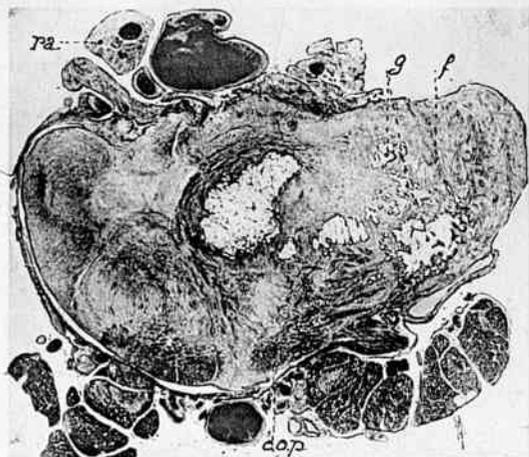
D) A la partie supérieure du 2^e segment sacré et au niveau du 1^{er} (Pl. XLIII, fig. 9 et 10, Pl. XLIV, fig. 11 et 12), on assiste à la reconstitution de la moitié gauche de la moelle qui commence par les cordons postérieurs : on voit en effet en arrière les racines postérieures se tasser en couches successives (fig. 10, *f. p.*) et former une masse sans cesse grossissante qui sur la fig. 11 (*c. o. p.*) donne déjà l'image d'un cordon postérieur. Sur les coupes plus supérieures (fig. 12), on voit apparaître la tête de la corne postérieure et en particulier la masse volumineuse de la substance gélatineuse de Rolando (*gR.*). A mesure que se forme ainsi la partie postérieure de la moelle, la substance grise de la corne antérieure droite, jusque-là intacte, se raréfie, les cellules les plus voisines du sillon antérieur perdent leurs prolongements, deviennent globuleuses, puis disparaissent et bientôt la moitié interne de la corne antérieure est détruite (fig. 11) ; ces lésions s'accroissent en approchant de la région lombaire inférieure et sur la figure 12, où la tumeur a complètement disparu et où la moelle reconstituée a repris sa forme normale, les cornes antérieures sont presque totalement détruites.

E) Au niveau du 5^e segment lombaire, la moitié antérieure de la moelle a disparu, les lésions de myélomalacie ayant désagrégé la substance grise des cornes antérieures (fig. 13) et même un peu de la corne postérieure gauche. La substance blanche est moins touchée, les cordons postérieurs semblent relativement peu dégénérés, les cordons antéro-latéraux sont au contraire fortement dégénérés. Sur cette coupe, on note l'atténuation des lésions des racines antérieures, les fascicules radiculaires les plus externes (provenant de régions plus élevées) sont relativement bien conservés, alors que les internes, qui prennent leur origine dans cette région, sont complètement détruits. Les colorations au carmin nous montrent une grosse réaction fibreuse interstitielle à l'intérieur de ces racines.

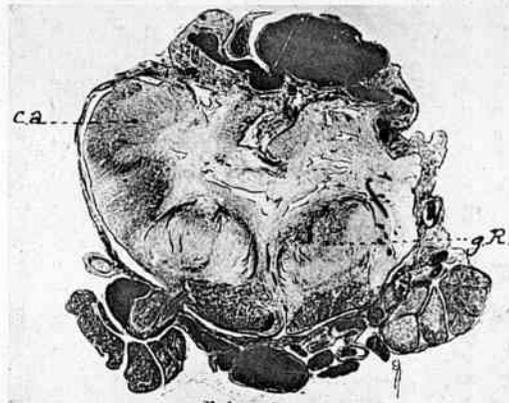
F) Au-dessus de ce point, les lésions de la substance grise s'atténuent progressivement et cessent au niveau du 3^e segment lombaire (fig. 3). Par contre, on suit dans la moelle dorsale et cervicale les dégénérescences des faisceaux ascendants intéressés par la lésion, mais il est à noter le peu d'importance de ces dégénérescences comparativement à l'intensité des lésions décrites.

Les faisceaux antéro-latéraux présentent sur toute la zone marginale un éclaircissement notable, qui s'atténue rapidement ; au niveau de la 11^e dorsale ils sont redevenus normaux.

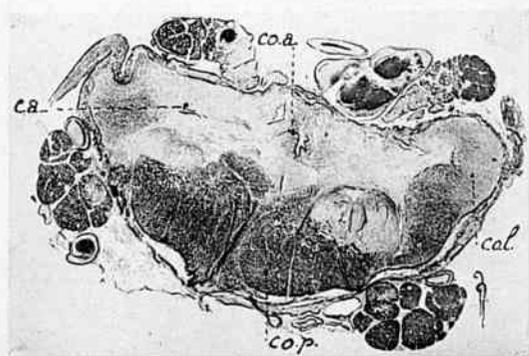
La partie interne du cordon postérieur est notablement éclaircie : mais il ne s'agit pas d'une dégénérescence en masse ; les fibres sont plus grêles, plus rares, et l'éclaircissement du cordon de Goll porte non seulement sur la zone marginale, mais également sur la profondeur jusqu'à la commissure grise au



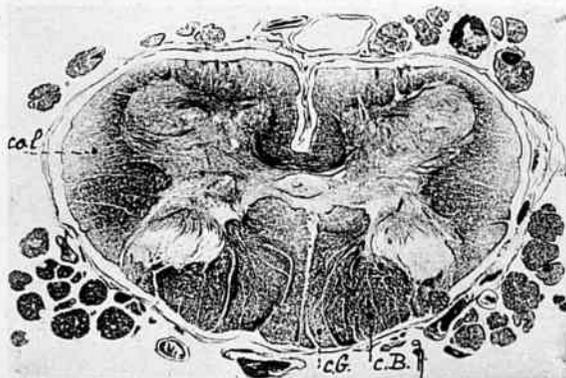
11



12



13



14

MÉNINGOMYÉLITE CHRONIQUE DE L'ÉPICÔNE

AVEC LIPOMATOSE SECONDAIRE

(André Thomas et I. Jumentié).



niveau de la région cervicale supérieure, il existe encore une grande quantité de fibres dégénérées le long du septum.

Cette atrophie des cordons de Goll, manifeste à la région dorsale, devient plus

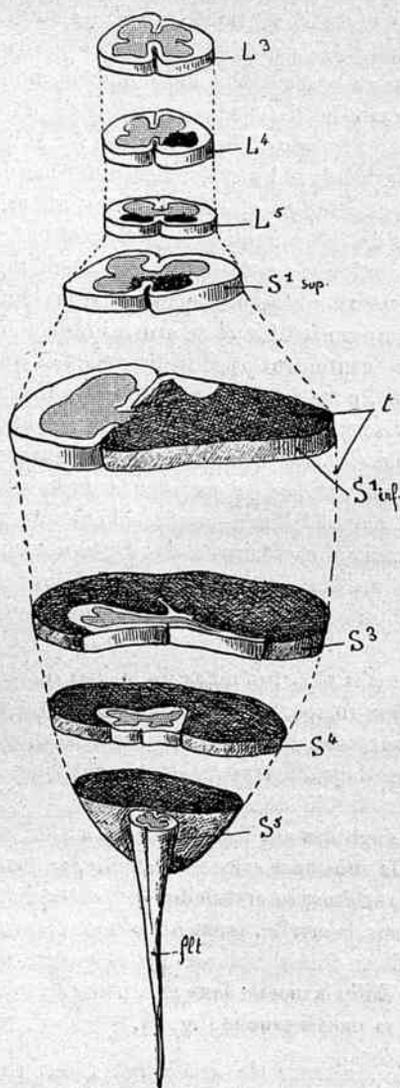


FIG. 3. — Schéma montrant les rapports de la masse adipeuse *t* et de la moelle. Avec l'état de cette dernière aux différents segments lombaires L³, L⁴, L⁵; sacrés S¹, S², S³, S⁴, S⁵ et filum terminale *ft*.

apparente à la région cervicale et se poursuit jusqu'à la partie inférieure du bulbe ; elle est plus accentuée à gauche.

En résumé : les lésions destructives de la moelle s'étendent du 4^e segment

lombaire jusqu'au 3^e segment sacré (inclus); au niveau du 5^e segment lombaire et du 1^{er} segment sacré, elles n'atteignent que la substance grise des cornes antérieures. Elles se localisent plus bas (2^e sacré) sur la moitié gauche de la moelle; au niveau du 3^e segment sacré, il ne subsiste qu'un petit fragment de la moitié gauche de la moelle. Le schéma que représente la figure 13 donne une idée exacte de la répartition des lésions médullaires et des rapports de la tumeur et de la moelle. Histologiquement, il s'agit de lésions dues soit à des hémorragies (ce sont les plus fréquentes), soit à une véritable myélomalacie. La moelle est envahie dans les régions détruites par du tissu fibreux dissocié par les cellules graisseuses et en certains points orienté en tourbillons, parsemés eux-mêmes de fibres à myéline provenant des racines postérieures ou appartenant aux cordons: ces dernières formations rappellent tout à fait les névromes de régénération. Les méninges molles présentent dans toute cette région et surtout au niveau de L⁵ et S¹ de grosses lésions irritatives; elles sont fortement épaissies, se continuent avec le tissu fibreux qui entoure la tumeur et lui forme une coque, cette dernière ne paraît qu'être un dédoublement de la pie-mère. Les vaisseaux, surtout les antérieurs, sont fortement dilatés et leurs parois sont épaissies, les veines sont thrombosées; ces lésions étaient déjà visibles à l'œil nu sur la face antérieure de la tumeur (fig. 2, v.).

Dans toute la substance médullaire soumise à la compression et non détruite, il existe des néoformations capillaires et des dilatations vasculaires intenses; les vaisseaux radiculaires sont également dilatés et leurs parois, ainsi que les gaines pie-mériennes qui entourent les filets radiculaires postérieurs, sont hypertrophiées.

Les cellules graisseuses réparties entre les mailles du tissu fibreux ou agglomérées en une masse compacte, comme à la partie inférieure de la pseudotumeur, donnent l'impression de simples dépôts lipomateux analogues à ceux que l'on voit se former dans d'autres régions anatomiques à la suite des lésions irritatives et en particulier de lésions vasculaires. L'état des racines est variable suivant qu'il s'agit des antérieures ou des postérieures; les premières, venant de régions où la substance grise est détruite, sont complètement dégénérées et envahies par la sclérose interstitielle; les autres sont intactes; au niveau de leur pénétration dans la moelle, leurs fibres sont dissociées, éparpillées. La dégénération des cordons postérieurs est la conséquence de l'interruption au niveau de S³ et de S². Enfin la moelle dans son ensemble se montre asymétrique et est atrophiée dans sa moitié gauche (fig. 3).

CONCLUSIONS. — En présence de ces constatations anatomiques, il nous semble qu'on est en droit de considérer les lésions vasculaires et méningées comme étant les premières en date, et qu'on peut se représenter la pathogénie et la filiation des accidents de la manière suivante:

- 1^o Stade de phlébite, artérite et méningite.
- 2^o Dilatations vasculaires traduisant la gêne circulatoire causée par ces lésions.
- 3^o Thromboses déterminant des foyers de myélomalacie, hémorragies dilacé

rant le tissu médullaire : accidents résultant de la fragilité vasculaire ou de la stase due aux oblitérations.

4° Surcharge adipeuse autour de ces lésions irritatives méningo-vasculaires.

5° Phénomènes de compression dus à la tumeur graisseuse s'ajoutant aux troubles circulatoires, les augmentant et venant ainsi faciliter encore la production des nouvelles thromboses ou hémorragies.

Il ne s'agit donc pas, comme on pourrait le penser à première vue, d'une tumeur de la moelle.

La topographie et la distribution des lésions correspondent assez exactement à ce que la symptomatologie permettait d'imaginer. L'atrophie musculaire localisée aux territoires des deux nerfs sciatiques avec intégrité relative des muscles innervés par le crural, le territoire de l'anesthésie, occupant surtout L¹, S¹ et S², l'abolition des réflexes tendineux, la disparition des réflexes achilléens précédant celle des réflexes patellaires, faisaient penser à une lésion des régions lombaire inférieure et sacrée supérieure, autrement dit à une lésion de l'épicône (1).

La prédominance et la précocité des symptômes dans le côté gauche s'expliquent également par la plus grande intensité des lésions dans le même côté de la moelle.

Nous n'avons pu malheureusement examiner le patient qu'à la dernière étape de sa maladie, mais les notes que nous avons retrouvées nous révèlent quelques faits intéressants : la lenteur extrême de l'affection dont l'évolution progressive s'est continuée pendant 13 ans, l'apparition relativement tardive des troubles urinaires (l'incontinence des urines n'a été complète que quelques mois avant le dénouement), une certaine dissociation dans les perturbations des fonctions génitales (affaiblissement et diminution des érections, persistance des éjaculations, etc.).

Ce cas mérite surtout de retenir l'attention par la singularité des lésions histologiques, par l'énorme développement du tissu adipeux, qui donnait au premier abord l'illusion d'une tumeur, tandis qu'il s'agissait d'un simple dépôt, occasionné, en grande partie, sans doute, par les troubles circulatoires dans les régions correspondantes. La disposition des cellules adipeuses, l'absence de multiplication nucléaire ne laisse aucun doute à cet égard. La méningomyélite chronique de cette région est déjà rare ; associée à une lipomatose secondaire, comme dans l'observation précédente, elle dévient une véritable curiosité pathologique.

(1) La région de l'épicône est limitée en haut, par le IV^e segment lombaire, en bas par le III^e segment sacré, et comprend par conséquent le V^e segment lombaire, le I^{er} et le II^e segments sacrés (Minor). Dans les cas typiques de lésion limitée à cette région, les réflexes rotuliens sont conservés, l'intégrité des sphincters et des fonctions du rectum est respectée. Dans l'observation précédente, le réflexe achilléen du côté gauche a disparu le premier et les réflexes patellaires n'ont disparu que longtemps après : de même, pendant les premières années les sphincters sont restés intacts. La lésion a donc intéressé au début l'épicôme, et ce n'est que plus tard que, du fait de la destruction ou de la compression, les limites de cette région ont été franchies.

LÉGENDES DES PLANCHES

PLANCHE XLI

FIG. 2 et 3. — Extrémité inférieure de la moelle et commencement de la queue de cheval, vues par les faces antérieure et postérieure.

- c.* cône terminal aplati.
- r. a.* racines antérieures.
- t.* tumeur lipomateuse.
- r. p.* racines postérieures.
- v.* veine médullaire thrombosée.

FIG. 4. — Coupe de la moelle au niveau du cône terminal ; coloration au Van Gieson.

- c. t.* cône terminal.
- t.* tumeur lipomateuse.
- v. a.* vaisseaux antérieurs dilatés.

PLANCHE XLII.

FIG. 5 et 6. — Coupe passant par S^4 , coloration au Pal.

- t.* encastrement de la moelle à la face antérieure de la masse adipeuse.
- c. a.* corne antérieure.
- c. p.* corne postérieure.
- p. m.* pie-mère.
- t. G. P.* triangle de Gombault et Philippe.

FIG. 7 et 8. — Coupes passant par la partie supérieure de S^3 et inférieure de S^3 , écrasement et destruction de la moitié gauche de la moelle.

- f.* tissu fibreux.
- m. d.* moitié droite de la moelle.
- m. g.* moitié gauche.
- r. p.* racines postérieures.
- t.* tumeur graisseuse.
- v.* veine thrombosée.

PLANCHE XLIII

FIG. 9. — Coupe passant sur S^2 , partie supérieure.

La moelle paraît intacte à droite, complètement détruite à gauche *m. g.*, à sa place on voit des amas de tissu fibreux *f.*; de nombreux neurones de régénération *n.* sont disséminés dans la masse adipeuse qui est également traversée par les fibres radiculaires dissociées des racines postérieures *r. p.*

FIG. 10. — Coupe passant par la partie inférieure de S^4 .

Reconstitution de la moitié gauche de la moelle, formation du cordon postérieur par les fibres radiculaires postérieures *f., p.* diminution de la graisse *t.*, atrophie des racines antérieures *r. a.*, aspect normal des racines postérieures *r. p.*

PLANCHE XLIV

FIG. 11 et 12. — Coupes passant par S¹.

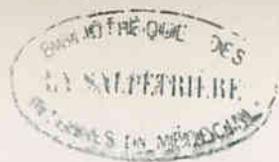
Disparition de la tumeur grasseuse dont les dernières cellules *g.* forment encore quelques masses isolées, destruction des cornes antérieures *c. a.*, reconstitution du cordon postérieur gauche *c. o. p.* et de la substance gélatineuse de Rolando *g. R.* Ces racines antérieures sont très atrophiées *r. a.*

FIG. 13. — Coupe au niveau de L⁵.

Ces cornes antérieures *c. a.* sont complètement détruites, les cordons antérieur *c. o. a.* et latéraux *c. o. l.* sont en partie dégénérés, les cordons postérieurs *c. o. p.* peu couchés.

FIG. 14. — Coupe du 3^e segment lombaire.

La moelle est redevenue normale, la moitié gauche est atrophiée par rapport à la droite, on constate des dégénérescences ascendantes des cordons antéro-latéraux *c. a. l.* et de la partie interne des cordons postérieurs, faisceau de Goll *c. G.* qui est nettement plus clair que le faisceau de Burdach *c. B.* le cordon de Goll gauche est du reste plus petit que le droit.



1



2



3

DYSTROPHIE MUSCULAIRE PROGRESSIVE HÉMILATÉRALE

Type facio-seapulo-huméral.

(Minguzzi).

BIBLIOTHÈQUE DE LA SALPÊTRIÈRE
DES S. M. MÉDECINS



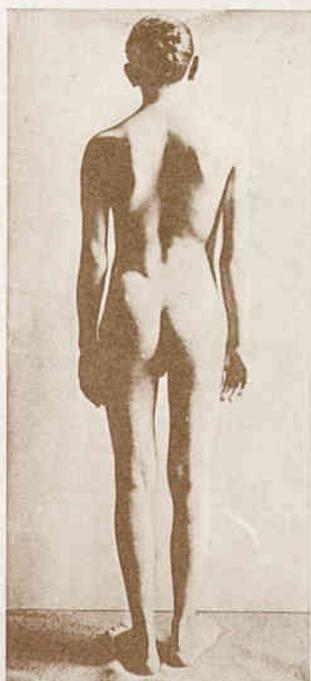
4



5



6



7

DYSTROPHIE MUSCULAIRE PROGRESSIVE HÉMILATÉRALE

Type facio-scapulo-huméral.

(Mingazini).

moins de force dans le bras droit que dans le bras gauche. Les mouvements de son bras droit étaient si embarrassés qu'il commença à se servir de préférence du bras gauche. Lorsqu'il devait écrire vite de la main droite, il se fatiguait aussitôt, au point d'être obligé de s'arrêter d'écrire. Il s'aperçut aussi en même temps que la musculature de son épaule droite, de son thorax et de son bras du même côté ne se développait pas comme à gauche. Un médecin, appelé pour le soigner, lui fit l'application de courants électriques à la moitié droite du visage et au bras. Après cette cure, l'enfant réussit à fermer presque complètement l'œil droit. Cette application de courants électriques ayant été abandonnée, son état empira de nouveau (1910). Alors il s'aperçut qu'il n'avait plus dans le membre inférieur de droite autant d'énergie qu'auparavant. Il ne pouvait plus sauter comme par le passé. Il se fatiguait facilement à marcher, surtout en montée, et il ressentait de la fatigue dans le tronc.

Ces troubles se sont manifestés chez le sujet jusqu'à aujourd'hui sans changement (avril 1912).

Examen morphologique. — Le crâne se présente sous une forme sensiblement régulière. La bosse pariétale de droite est un peu plus en saillie que celle de gauche. Il en est de même de la moitié droite du front qui est légèrement plus saillante qu'à l'ordinaire. Le diamètre frontal droit occipital gauche = 172 ; le diamètre frontal gauche occipital droit = 175 : le crâne est donc légèrement plagiocéphale. L'occiput est saillant, le front est vertical et l'arcade sourcilière de droite est plus basse que celle de gauche. Même remarque pour le pavillon de droite. La fossette sous-nasale est déplacée vers la droite.

Mesures du crâne et de la face.

Diamètre antéro-postérieur maximum	180 mm.
» transverse »	150 mm.
Distance bifrontale »	105 mm.
» bigoniaque »	110 mm.
» mento-auriculaire, à droite	122 mm.
» » » à gauche	118 mm.

Courbe sagittale (de l'inion à la glabelle) à droite et à gauche = 17 cm.

Toute la moitié droite du thorax apparaît aplatie. Au toucher, l'on n'arrive à sentir ni la moitié supérieure ni la moitié inférieure du pectoral gauche. Le creux physiologique médian du corps du sternum montre une déviation évidente vers la droite. Si l'on mène une ligne verticale le long de la ligne médiane, on voit en effet que le sommet du sternum est placé à droite de cette ligne à une distance transversale d'environ 2 centimètres (Pl. XLV et XLVI).

L'examen de la partie postérieure et latérale du tronc met en évidence une dépression dorso-lombaire marquée et la proéminence notable du sacrum.

Si l'on regarde le tronc par devant, on voit que la moitié droite du thorax présente plus de développement que celle de gauche (Pl. XLVI). Les espaces intercostaux supérieurs de droite sont très visibles à cause de l'énorme atrophie des deux pectoraux. Les côtes sont plus basses à droite qu'à gauche. En outre, la circonférence inférieure du thorax est plus petite que la circon-

férence supérieure, surtout à droite. Les mesures suivantes permettent encore mieux de se rendre compte que la moitié de droite du thorax est moins développée que celle de gauche :

Circonférence thoracique supérieure.	88 cm.
Demi-circonférence thoracique supérieure droite.	43 cm.
» » » » gauche.	45 cm.
Circonférence thoracique inférieure.	80 cm.
Demi-circonférence thoracique inférieure droite.	38 cm.
» » » » gauche.	42 cm.

Le mamelon de droite est très rapproché de la ligne axillaire, et se trouve beaucoup plus haut que celui de gauche. En effet, la distance verticale qu'il y a entre le mamelon de droite et la circonférence thoracique passant immédiatement par le mamelon de gauche est de 8 mm.

La cicatrice ombilicale est située sur la ligne médiane, et tend légèrement à dévier vers la droite, au point où la ligne haute a une déviation oblique de droite à gauche. Sa distance de la ligne médiane est de 1/2 centimètre environ.

Examen neurologique. — *Mouvement des yeux* normal, qu'il s'agisse d'un seul œil ou de tous les deux ensemble. Dans les mouvements latéraux extrêmes des globes oculaires, il se produit quelques secousses affectant les fibres de l'orbiculaire de la paupière de droite. Si l'on dit au sujet de froncer le front, on remarque qu'à gauche les plis verticaux se forment très nettement et l'arcade sourcilière prend la disposition arquée, tandis qu'à droite la moitié du front reste lisse et l'arcade sourcilière reste immobile.

La fermeture de la fente palpébrale se produit presque bien à gauche, tandis qu'à droite elle est toujours incomplète, au point que le bord inférieur de la sclérotique reste visible (Pl. XLV).

Si le sujet regarde à l'infini, on remarque que la paupière inférieure de l'œil droit est plus basse que celle de gauche et qu'elle a une tendance à se retourner vers l'extérieur, au point de laisser apparaître la sclérotique plus qu'on ne la voit dans l'œil gauche. L'œil droit paraît alors saillant (exophthalmus). À l'état de repos et lorsque l'orifice buccal est fermé, il est oblique en bas et à droite, et le coin de droite est un peu plus bas que celui de gauche. La moitié droite de la lèvre inférieure est plus saillante que la moitié gauche, et a une apparence gonflée (Pl. XLV).

Si l'on demande au malade de montrer les dents, la moitié gauche se contracte en partie. Le coin de la bouche est légèrement tiré et le pli naso-labial s'accroît. La moitié droite reste inerte et l'orifice buccal s'ouvre si peu que les dents restent presque complètement couvertes. En outre, le malade arrive assez bien à étirer le coin gauche de la bouche, mouvement qu'il lui est impossible de réaliser à droite. Si le sujet essaie de siffler, il n'arrive à donner la position convenable à cet acte qu'à la moitié gauche des lèvres. S'il s'agit de donner un baiser, la moitié gauche des lèvres prend la position voulue. Quant à la moitié droite, la lèvre supérieure reste un peu détachée de la lèvre inférieure, qui reste tombante, sans aucune tendance à la contraction. Chaque fois que le malade essaie de serrer fortement les lèvres, la moitié droite fait ce mou-

vement d'une manière incomplète, au point que, de ce côté-là, les lèvres sont à peine rapprochées. Si l'on veut avoir une idée du tonus musculaire, en essayant de séparer les lèvres unies, on remarque assez de résistance à gauche, mais, à droite, aucune.

Lorsque, par quelque expédient, on arrive à faire rire le sujet, on voit que la partie gauche du visage se modifie seule. Il se produit un plissement de la fente palpébrale gauche et, à gauche, également, le coin de la bouche s'étire de bas en haut. Quant à la partie droite du visage, elle reste complètement inerte (Pl. XLV).

Le sujet peut tirer la langue et la mouvoir dans tous les sens. Mais, elle est agitée d'un léger tremblement et touche le coin des lèvres à droite. Le voile du palais se soulève bien des deux côtés, mais lors de l'émission des sons, la voûte palatine paraît plus rétrécie à gauche, qu'à droite.

La mâchoire inférieure peut s'abaisser, et même complètement. Le masséter de droite est moins développé que celui de gauche. Les mouvements latéraux de la mâchoire inférieure sont presque totalement possibles à gauche, tandis que vers la droite il s'esquissent à peine.

On ne sent ni troubles ni difficultés chez le sujet lorsqu'il parle. Il prononce bien toutes les consonnes. Dans l'explosion des labiales, la moitié droite des lèvres se meut à peine. L'action d'avaler se produit sans aucun trouble.

Au toucher, l'on sent bien la partie supérieure et la partie moyenne du cucullaire, mais non la partie inférieure. Le sterno-cléido-mastoïdien de gauche est bien développé; au toucher l'on n'arrive pas à sentir celui de droite. Le sujet ne peut contracter le peucier ni à droite ni à gauche.

Aucun trouble dans les mouvements passifs de la tête. Le sujet est en mesure de bien accomplir le mouvement d'extension de la tête; le mouvement de flexion ne se produit que d'une manière incomplète et le menton ne se trouve qu'à une distance d'environ deux doigts du sternum. Les mouvements latéraux vers la droite et vers la gauche ne se font pas complètement. Pour les exécuter, le sujet s'aide en haussant les épaules.

Les fosses sus-épineuse et sous-épineuse de droite apparaissent plus pleines que celles du côté opposé. D'ailleurs on sent au toucher que les muscles correspondants de droite sont atrophiés et que les fosses sont recouvertes de graisse.

Le bord supérieur de l'omoplate droite se présente plus haut que celui de l'omoplate gauche. Le milieu en est beaucoup plus saillant et se rapproche de la ligne médiane plus que celui de gauche (omoplate ailée). L'extrémité interne de la clavicule droite se trouve plus bas que celle de la clavicule gauche. L'acromion de droite est très saillant et il se trouve plus bas que celui de gauche: entre celui-là et la tête de l'humérus on peut facilement enfoncer le doigt.

Pour passer de la position horizontale à la position assise, lorsqu'il est étendu sur son lit, le sujet n'y arrive qu'en s'aidant des membres supérieurs, et en arc-boutant fortement la tête et les pieds sur le lit, de manière à faire décrire à son corps un arc de cercle très marqué.

Les mouvements latéraux du tronc sont aussi très difficiles et incomplets.

Membres supérieurs. — Tandis que le sujet arrive facilement à soulever l'épaule gauche bien que l'observateur cherche à l'en empêcher par la pression de la main, il y parvient beaucoup moins bien à droite malgré la grande énergie qu'il y emploie.

Aucun trouble affectant le trophisme, les mouvements passifs et les mouvements actifs des muscles de la ceinture scapulaire et des membres supérieur et inférieur de gauche.

Membre supérieur droit. — Au repos, quand le bras est abandonné le long du tronc, l'humérus est un peu retourné à l'extérieur, l'avant-bras se trouve dans une attitude intermédiaire entre celle de la supination et celle de la pronation, la main est en état de flexion sur le poignet et les doigts en état de demi-flexion sur la main, sauf l'auriculaire qui présente sa première phalange en position d'extension extrême et sa deuxième phalange en état de flexion sur la première. Il est de toute évidence que toutes les masses musculaires de ce membre supérieur droit sont atrophiées, mais l'atrophie est encore plus évidente dans les muscles de l'épaule et du bras, et ceux de l'avant-bras et de la main sont atrophiés à un degré moindre. Le muscle deltoïde est réduit à quelques fibres seulement, à peine palpables. Bien que moins volumineux qu'ils ne devraient l'être normalement, le muscle coraco-brachial, le biceps brachial et le triceps brachial sont mieux conservés. Les masses musculaires qui s'insèrent à l'épitrochlée et à l'épicondyle, celles du thénar et de l'hypothéнар sont notablement atrophiées, ainsi qu'on peut d'ailleurs le constater par les mesures suivantes :

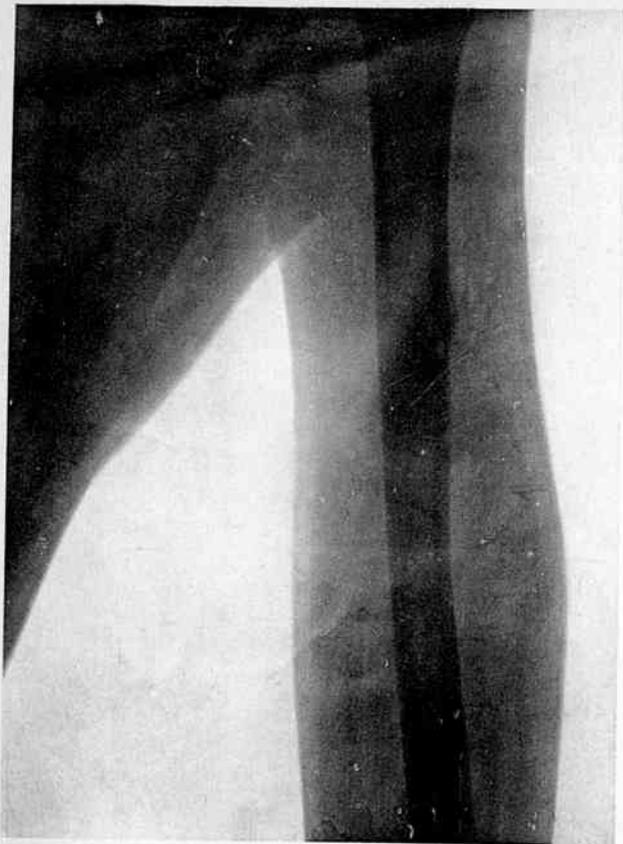
	Droite	Gauche
Tour du bras 3° supérieur.	7 cm.	9 cm.
— à 15 cm. de l'acronion	7 cm. 5	9 cm. 5
Tour de l'avant-bras 3° supérieur.	7 cm. 5	8 cm. 4

L'examen dynamométrique fournit les données suivantes. La force musculaire de la main droite est de beaucoup inférieure à celle de la main gauche.

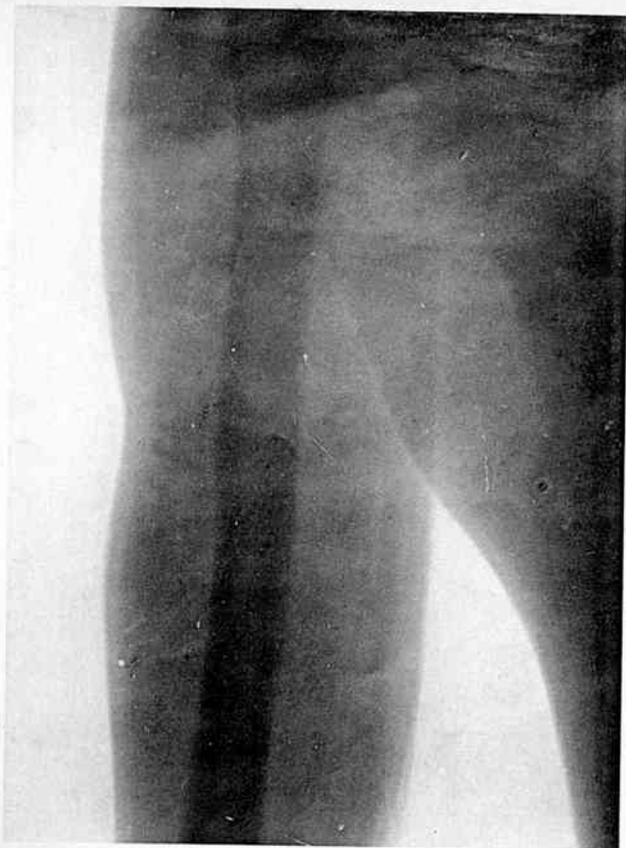
	Droite	Gauche
Dynamomètre de Mathieu 1 ^{re} mesure.	25	9
— 2°	25	5
— 3°	27	5
— 4°	24	4

Dans les mouvements passifs des divers segments, on se trouve en présence d'une tonicité musculaire bien inférieure à la normale surtout dans les mouvements de l'articulation scapulo-humérale. En effet, on arrive, sans aucune résistance de la part du sujet, à lui soulever l'épaule, de manière à faire se toucher la pointe acromiale et le pavillon de l'oreille. En outre, l'observateur peut amener le membre supérieur droit du sujet beaucoup plus en arrière que cela ne peut se produire normalement ; il arrive ainsi à faire se toucher le côté radial de l'avant-bras et la pointe de l'omoplate du côté opposé.

Dans les mouvements actifs, le sujet arrive à lever l'épaule, plus que cela ne



8

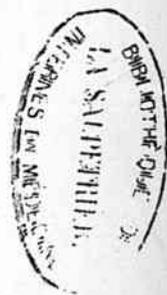


9

DYSTROPHIE MUSCULAIRE PROGRESSIVE HÉMILATÉRALE

Type facio-scapulo-huméral.

(Mingozini)





se produit normalement ; il lui fait atteindre jusqu'au pavillon de l'oreille. Dans ce mouvement, le moignon de l'épaule se trouve un peu en dehors.

S'il essaie de faire prendre à ses mains l'attitude du serment, il n'y arrive pas avec la main droite. En effet, le malade est obligé de hausser l'épaule droite plus que l'épaule gauche. Le bras se tourne en dehors et la main a une tendance à tomber.

Le sujet peut soulever le membre supérieur droit tout entier, mais c'est là un mouvement qu'il ne peut exécuter complètement. Il peut également appliquer à ce membre tout entier les mouvements d'adduction et d'abduction. Il ne fléchit l'avant-bras que d'une façon incomplète et il cherche à en obtenir le plus d'effet possible en s'aidant d'autres muscles. Il arrive à fléchir complètement la main sur le poignet et à plier les doigts de la main que d'ailleurs il ne peut étendre que bien peu. Il lui est impossible d'étendre le petit doigt et l'index, il n'y arrive pas complètement pour l'annulaire et pour le majeur. Il est capable d'opposer le pouce aux autres doigts.

S'il essaie d'étendre la main, le cinquième doigt a un mouvement d'extension exagéré, surtout dans la première flexion, le pouce a un mouvement d'adduction. En outre, dans cette position, le membre supérieur droit se fatigue très vite et a une tendance à tomber. L'adduction des doigts se fait bien, tandis que l'abduction ne se produit qu'en partie pour les trois premiers doigts et aucunement pour le quatrième et pour le cinquième doigt.

Par les diagrammes tirés des ergogrammes volontaires et faradiques, on voit qu'à droite la force dégagée par les muscles de l'avant-bras est notablement moindre qu'à gauche.

L'examen radiographique de la main et du poignet ne permet de constater aucune différence de volume, ni aucune altération de structure affectant les os, à l'exception du cinquième métacarpe et des phalanges du cinquième doigt qui sont moins grosses qu'à gauche. L'humérus droit présente un diamètre transversal manifestement moins grand que celui de gauche et le tissu osseux est un peu raréfié (Pl. XLVII).

Membre inférieur droit. — La fesse de droite est moins développée que celle de gauche. Les proéminences des masses musculaires des fléchisseurs de la jambe et aussi celles du quadriceps extensor sont moins développées qu'à gauche (Pl. XLVI).

Les masses musculaires de la cuisse droite sont atrophiées, comme on le voit par les mesures suivantes :

	Droite	Gauche
Cuisse (3 ^e moyen).	35 1/2 cm.	37 cm.
Jambe (3 ^e supérieur).	41, 2 cm.	44, cm. 2

Tant les masses des extenseurs que celles des fléchisseurs sont atrophiées.

Dans tous les divers segments, la force musculaire est un peu moindre qu'à gauche. A droite, les mouvements passifs offrent un peu moins de résistance qu'à gauche, mais ils sont tous possibles et complets. Le sujet exécute les mouvements actifs de la cuisse (adduction, abduction, rotation, etc.). Il n'arrive

pas à étendre complètement la jambe, ni à fléchir la cuisse (lorsque la jambe est étendue).

Lorsqu'il est debout et arrêté, ou qu'il s'appuie sur sa jambe gauche, le malade est capable de se soutenir sans oscillations. Si, au contraire, il s'appuie sur la jambe droite, il lui vient dans la jambe des tremblements et il perd plus facilement l'équilibre. Aucune oscillation dans la position de Romberg.

En marchant, il a une tendance à incliner le tronc à droite.

Je n'ai jamais remarqué de tremblements fibrillaires dans les muscles tant des membres que de la face. L'excitabilité idio-musculaire n'est aucunement augmentée.

Les réflexes rotulien et achilléen se produisent des deux côtés ; les réflexes plantaires entraînent la rétraction du membre inférieur tout entier, des deux côtés. Les réflexes du crémaster, les réflexes abdominaux et épigastriques se produisent des deux côtés. Pas de réflexes des tendons supérieurs à droite ceux des biceps et du triceps se produisent seulement à gauche. Les iris réagissent rapidement à la lumière et à l'accommodation : les pupilles sont égales. Le réflexe de la cornée se produit.

La perception du toucher, de la douleur, du chaud, du froid, de la position des mouvements, le sens pallasthésique, le sens stéréognostique et celui de la pression sont bien conservés. La vue (acuité, étendue du champ visuel, perception des couleurs), l'ouïe, le goût, l'odorat, sont à l'état normal des deux côtés.

Examen électro-diagnostique.

MUSCLES ET NERFS	EXCITABILITÉ FARADIQUE contr. min. (appareil de Du Boys- Reymond)		EXCITABILITÉ GALVANIQUE (contraction minima)	
	Droite	Gauche	Droite	Gauche
Nerf facial	92 mm. contract. lent.	100 mm.	9 Ma. contract. lentes.	5 Ma. formule norm.
Muscle frontal	112 mm.	112 »	4 Ma. contract. lentes.	4 Ma. contract. lent.
Muscle orbiculaire des paupières	Aucune con- traction.	70 »	Aucune contract.	5 Ma. contract. rap.
Muscle zygomatique . . .	75 mm. contract. lent.	105 »	Sous un courant très intense, in- dix de contract.	5 Ma.
Muscle triangulaire des lèvres	Auc. contract.	105 »	Aucune contract.	4 Ma.
Muscle carré du men- ton	»	80 »	»	5 Ma.
Muscle flocculus	80 mm. contract. lent.	85 »	5 Ma.	4 Ma.
Muscle sterno-cléido- mastôidien	Inexcitable : contract. des muscles voi- sins.	125 »	Aucune contract.	5 Ma. (faisceau cla- viculaire)

COCK > COCA a

MUSCLES ET NERFS	EXCITABILITÉ FARADIQUE (contraction minima)		EXCITABILITÉ GALVANIQUE (contraction minima)	
	Droite	Gauche	Droite	Gauche
Muscle cuculaire	Indice de contraction.	95	16 Ma.	4 Ma.
Muscles deltoïdes : antérieur	Auc. contract. même à 0.	95	Aucune contract.	5 »
moyen	Idem.	105	Idem.	5 »
postérieur	Ind. de contr., même à 0.	105	Indice de contract. 25 Ma.	4 »
Muscle sus-épineux . . .	Aucune contraction.	45	Aucune contract.	10 »
		Contr. lente et diffusion des mêmes.		
Muscle grand pectoral .	Auc. contract. même à 0.	100	Aucune contract.	4 »
Muscle biceps brachial.	95	115	Contract. à 5 Ma.	4 »
Muscle triceps brachial.	95	112	» à 6 Ma.	5 »
Muscle extenseur commun des doigts (main).	100	108	» à 4 Ma.	2 »
	S'étend aux fléchiss. des doigts.			
Muscle fléchisseur commun des doigts	110	118	» à 4 Ma.	4 »
Muscle court abducteur du pouce	115	118	» à 3 Ma.	2 »
Muscle abducteur du pouce	95	95	» à 5 Ma.	3 »
	Indice de contract. obtenu encore dans les fléchisseurs des doigts.		S'étend aux fléchisseurs des doigts.	
Muscles interosseux dorsaux	110	115	4 Ma.	3 »
	Indice de contract. s'étend aux fléchiss. des doigts.	La contract. s'étend aussi aux fléchisseurs.		
Grand extenseur radial.	Indice de contractions (elles s'étendent aux abduct. des doigts et aux fléchis.).	»	9 Ma.	10 »
Nerf radial	Contraction du triceps et des extenseurs de la main et des doigts.	85	La contraction s'étend aux fléchisseurs des doigts. Aucune contraction dans les muscles dont l'innervation provient du nerf radial.	5 »
Nerf XI	Seules les parties supér. et moyenne du cuculaire se contractent.	125	4 Ma.	2 »

COCK
COCK
^

La pression artérielle du bras donne, au tonomètre Riva-Rocci, à droite 145, à gauche 148.

Au point de vue psychique, on fait les remarques suivantes : L'attention du malade est bonne, la perception est correcte pour les idées concrètes et pour les idées abstraites. Sa culture est proportionnée aux études qu'il a faites (lycée). Il est en mesure de distinguer entre les qualités abstraites et les qua-

lités concrètes ; il conçoit bien les quantités mathématiques, et ainsi de suite. Ses réponses sont lentes parfois. Sa mémoire est rapide et fidèle tant pour les faits anciens que pour les faits récents. Le sentiment de la famille est très développé chez lui, et il en est de même des sentiments éthiques qui le sont presque autant. Le sujet s'intéresse à son état dans une juste mesure, il exécute scrupuleusement les prescriptions hygiéniques et thérapeutiques qui lui sont indiquées et il se préoccupe à bon droit de son avenir. Son attitude est très correcte.

*
* *

Il s'agit donc d'un jeune homme qui, à l'âge de cinq ans environ, a commencé, peu après un traumatisme, à présenter une maladie à cours lent mais progressif, et *exclusivement à droite* : atrophie des muscles de la face et, beaucoup plus tard, des muscles du cou, de la ceinture scapulaire, du bras et de l'avant-bras, enfin, depuis quelque temps, à quelques années de distance, également une atrophie des muscles de la cuisse. A gauche, aucun signe d'atrophie, sauf la tendance de l'omoplate à prendre la forme de l'omoplate ailée.

L'examen objectif a permis de faire ressortir que l'atrophie des muscles chez le sujet est d'autant plus grave qu'elle date de plus longtemps quant à ses premières manifestations, et qu'aussi les muscles atrophiés sont affectés d'une diminution de l'excitabilité électrique qui va jusqu'à la disparition, altération d'autant plus évidente elle-même que l'atrophie des muscles est plus grave. L'on n'a jamais constaté de tremblements fibrillaires dans les muscles atrophiés. Aucun trouble de la sensibilité. Les réflexes tendineux des membres inférieurs sont faibles des deux côtés et ils manquent dans le membre supérieur droit, côté de l'atrophie.

Or, si l'on considère que le sujet n'a jamais eu de paresthésies, que chez lui aucun trouble n'affecte quelque forme que ce soit de la sensibilité, que la compression des troncs nerveux et même de la colonne vertébrale n'est pas douloureuse, il est facile d'éliminer tout soupçon d'un processus chronique qui aurait affecté les méninges spinales ou d'une polynévrite. De même, il suffit de se rappeler le cours de la maladie, la façon dont elle a pris de l'extension, et surtout la topographie des atrophies et le temps qui s'est écoulé entre l'invasion de la moitié de la face et celle du membre supérieur droit, pour ne pas supposer que le jeune homme ait été affecté d'autres formes de maladies avec lesquelles on pourrait confondre celle dont il souffre, et qui seraient, par exemple, la polymyélie antérieure subaiguë, ou la maladie de Heine-Medin, ou un processus destructeur (syringomyélie), affectant la corne antérieure, ou un processus chronique de dégénérescence affectant les nerfs moteurs du bulbe et de la moelle.

Il ne me semble pas opportun de rappeler ici les signes de l'hémiatrophie progressive de la face (et du corps), puisque les différences cliniques entre cette maladie et celle de notre sujet sont assez claires et nombreuses. Au contraire, le malade nous fournit un syndrome clinique qui correspond (au point de vue de l'évolution et de la symptomatologie) complètement au type hémilatéral de la variété facio-scapulo-humérale des dystrophies musculaires progressives. C'est en ce sens que parlent la très lente évolution des atrophies à *droite*, affectant les divers muscles de la face tout d'abord ; l'extension des atrophies, de ce côté-là seulement, aux muscles de la ceinture scapulaire et à ceux du bras, puis à ceux de l'avant-bras, de la main, et du membre inférieur ; la manière dont se présente la fente palpébrale de droite, lorsque le sujet essaie de fermer les yeux ; le lagophthalmus ; la lèvre inférieure tombante ; la disposition de la fossette sous-nasale ; l'atrophie ayant frappé, à droite, le masséter, les ptérygoïdes, le rhomboïde, le sterno-cléido-mastoïdien, le cucullaire, le serratus anticus major, les grand et petit pectoraux, le biceps et le brachialis anticus, le groupe des muscles épicondyliens (les supinateurs, les extenseurs des doigts et surtout les radiaux), les interosseux dorsaux, et, en partie aussi, l'abducteur du pouce, les fessiers et les muscles de la cuisse. Qu'on ajoute à cela, qu'il n'y a pas de tremblements fibrillaires dans les muscles atrophiés.

Il est opportun de faire remarquer ici quelques particularités sémiologiques qui rendent encore plus démonstratif le jugement diagnostique que nous venons d'énoncer. En effet, à droite, quelques nerfs ou muscles présentent une simple diminution d'excitabilité galvanique et faradique (nerf facial, muscle cucullaire, muscles zygomatiques, flocculus menti, biceps brachial et triceps brachial, extenseurs communs des doigts, grand extenseur du radius, court abducteur du pouce, adducteur du pouce, muscles interosseux dorsaux de la main). D'autres muscles (ou nerfs) présentent une abolition complète de l'excitabilité faradique et galvanique (muscle orbiculaire des paupières, deltoïdes, sus-épineux, grand pectoral, nerf radial). Dans le premier groupe, il n'y avait pas d'inversion de la formule de l'excitabilité galvanique. Toutefois plusieurs d'entre eux répondaient par une contraction nettement réduite, sans atteindre pour cela à une réelle lenteur, d'où il serait permis de déduire qu'il n'y avait pas là les signes de la R. D. Par contre, dans le second groupe de muscles et de nerfs, l'abolition complète de l'excitabilité faradique et galvanique, même lorsqu'ils étaient stimulés par un courant très intense, laisse douter si l'on avait là plus ou moins affaire avec une R. D., ou avec une altération quantitative quelque grave qu'elle fût. Mais, même si l'on admet cette seconde hypothèse, il ne faut pas s'en étonner, car on sait que,

surtout dans les formes mixtes de dystrophie musculaire progressive (cas de Erb, Abadie, K. Mendel, etc.) on a trouvé une vraie R. D.

En outre, d'après Huet, la diminution de l'excitabilité faradique et galvanique dans la maladie en question, n'est pas tant caractérisée par l'apparition plus ou moins tardive de la contraction minima, que par la réduction de l'extension et de la vigueur de la contraction. Dans mon cas, ce second élément était présent dans le premier groupe de muscles, comme je l'ai déjà indiqué. Il est certain que la diminution de l'excitabilité électrique correspond en général au degré plus ou moins grand d'atrophie des muscles. Et outre, il ne faut pas oublier, fait qui se présente rarement dans la forme en question, que le masséter était frappé d'atrophie à droite et qu'il en était de même des muscles abdominaux, ces derniers au point que la cicatrice ombilicale était déviée à gauche. Il faut signaler aussi l'atrophie des muscles de l'éminence thénar, du court abducteur du pouce, du masséter et des ptérygoïdiens, fait rare, mais que quelques auteurs ont également signalé dans la forme facio-scapulo-humérale de la dystrophie musculaire.

La lenteur du cours de la maladie et le temps assez considérable qui s'est écoulé entre l'invasion de la face et celle du membre supérieur, puis entre ce dernier et le membre inférieur, ce sont là des faits qui ne sont pas complètement nouveaux dans l'histoire des dystrophies du type facio-scapulo-huméral. Gowers (1) raconte un cas de dystrophie musculaire, type Landouzy-Dejerine, et dans lequel la face fut prise lorsque le sujet avait 6 ans. A 12 ans, c'était le tour des membres supérieurs, et quelques années encore après, les fléchisseurs des cuisses s'affaiblirent, tout à fait comme dans le cas présent, sauf la monolatéralité.

L'examen radiographique n'a révélé à droite aucune altération appréciable des os de la main. Il a montré au contraire (fig. 8 et 9) que l'humérus est, à droite, sensiblement plus mince qu'à gauche. J'insiste sur ce point, car jusqu'à présent l'atrophie des os des membres, que l'on signalait, appartenait presque toujours à la variété du type pseudo-hypertrophique. C'est ainsi que, dans un cas de pseudo-hypertrophie musculaire, Schultze trouva une atrophie du fémur, et Lloyd constata une atrophie de l'épiphyse des os constituant les articulations du coude et du genou. Marinisco (2) a donc raison quand il pense que si l'on examinait méthodiquement les os de tous les myopathiques, on trouverait que ceux des extrémités sont plus fréquemment atteints qu'on ne le croit, quant à la

(1) GOWERS, *A manual of diseases of the nervous system*. London Churchill, 1899, V. I, 3^e éd., p. 590.

(2) MARINISCO, *Maladies des muscles*. Traité de méd. Brouardel-Gilbert t. X, Paris, 1902.

manière dont se comportent les réflexes tendineux, il est bon, comme dans mon cas, de faire remarquer que, du côté malade, il n'y avait plus de réflexes tendineux supérieurs, tandis que, des deux côtés, les réflexes rotuliens se produisaient normalement. Or Landouzy et Dejerine trouverent dans la maladie en question, que deux fois sur cinq le réflexe rotulien était aboli bien qu'il n'y eût pas diminution de volume de la cuisse. Marinesco (1) ne croit pas que, pour expliquer l'abolition des réflexes tendineux et la discordance qu'il y a entre la diminution de la contraction réflexe des muscles et la conservation de leur volume dans la dystrophie musculaire, on puisse faire appel à l'intervention du système nerveux central ou périphérique comme dans la myopathie. Il pense que l'on devrait en chercher l'explication dans les altérations dont sont affectés les muscles qui prennent part à ces réflexes. Il me semble que le cas présenté par moi vient appuyer cette seconde opinion. En effet, les réflexes tendineux supérieurs étaient abolis du côté malade, mais les réflexes rotuliens et ceux du tendon d'Achille s'y étaient conservés, bien que le volume de la cuisse eût déjà diminué.

Malgré les recherches que j'ai faites dans la littérature du sujet, je ne suis pas arrivé à y découvrir un seul cas de dystrophie musculaire aussi nettement unilatérale. Landouzy et Dejerine parlent d'un cas de dystrophie musculaire, appartenant à la variété qui porte leur nom, et dans lequel la face n'était pas également affectée. Gowers (*loc. cit.*) affirme que « one side may suffer some time before the other », mais, chez mon sujet, il s'agit d'une dystrophie musculaire progressive, dont est affectée exclusivement la moitié droite du corps, et cela non seulement depuis des mois mais depuis *treize ans*. L'importance du cas en question consiste donc dans le fait qu'au lieu d'être symétrique et bilatérale cette forme de dystrophie musculaire est au contraire remarquablement unilatérale, depuis si longtemps. Un examen minutieux des muscles de l'épaule gauche ferait soupçonner que peut-être ce côté-là commence aussi à être affecté d'une atrophie de quelques muscles de la ceinture scapulaire. Cela nous enseigne que la monolatéralité de l'atrophie des muscles dans la dystrophie musculaire progressive, même si elle dure longtemps, n'est pas encore un argument suffisant pour affirmer sans contredit qu'elle se maintiendra, sans aucun doute, toujours d'un côté.

Enfin, le cas actuel se prête à quelques considérations qui viendront renforcer quelques-unes des théories émises pour expliquer la pathogenèse de la maladie. Modifiant la théorie dite de la phagocytose, due à Metchnikoff, d'après lequel le sarcoplasme des faisceaux musculaires se

(1) MARINESCO, *loc. cit.*

différencierait en cellules amiboïdes englobant la substance striée, Blocq et Marinesco (1) ont soutenu une théorie spéciale pour expliquer la pathogenèse des dystrophies musculaires progressives. D'après eux, par suite d'une véritable inversion chimiotaxique, le myoplasme deviendrait incapable d'assimiler les éléments nutritifs de la lymphe qui le baigne, et alors le tissu de soutien, grâce à la puissance de son pouvoir nutritif, accaparerait ces éléments devenus surabondants, et prendrait la place des fibres musculaires. Comme on le voit, cette théorie s'appuie sur plusieurs postulats. Aussi faut-il recourir à d'autres hypothèses en plus grand nombre, pour expliquer le cas présent. Elle va même à l'encontre de difficultés plus évidentes. En effet, l'on aurait toujours le droit de demander pour quelle raison un trouble chimiotaxique devrait plutôt frapper les muscles d'un côté à l'exception de ceux du côté opposé.

Il est donc beaucoup plus rationnel de comprendre la pathogenèse de la dystrophie musculaire progressive, suivant l'idée soutenue par Raymond (2). D'après lui, l'atrophie musculaire progressive se présente comme une affection primitive et de dégénérescence du segment inférieur de la racine motrice (pyramidale), représentée par les neurones spinomusculaires, qui s'étendent des cellules trophomotrices des cornes antérieures de la moelle aux muscles du squelette. Parfois la dégénérescence commence par les muscles de la périphérie et peut s'y arrêter ; parfois elle commence par les cellules trophomotrices des cornes antérieures, et alors elle amènera une dégénérescence secondaire des racines antérieures des nerfs moteurs et des muscles. La première éventualité se réalise en général dans le cas où l'atrophie commence dès le jeune âge, et alors cette affection est la conséquence d'une tare originelle (maladies héréditaires). La seconde éventualité, qui a son origine dans les cellules trophomotrices des cornes antérieures, est celle qui se réalise régulièrement quand l'affection commence pendant l'âge mûr. Or, dans le cas d'hémi-dystrophie musculaire que je viens de décrire, il suffit d'admettre que, par suite d'un fait congénital, il existait d'un seul côté, une certaine faiblesse originelle des cellules des cornes antérieures (abiotrophie), ou des racines antérieures, pour s'expliquer le développement et le cours strictement unilatéral. A ce point de vue, il ne manque pas d'exemples analogues de maladies du même genre que celle-ci. Ainsi, il y a peu de temps que Mills et Spiller ont éclairé des cas d'hémiplégie progressive, à localisation surtout unilatérale (3). Le Dr Geronzi (4) a

(1) MARINESCO, *loc. cit.*

(2) RAYMOND, *Leçons sur les maladies du système nerveux*, Paris, Doin 1900, IV^e s., p. 253.

(3) MILLS et SPILLER, *Journal of nervous and mental diseases* 103.

(4) GEROUZI, *Contrib. allo studio della paral. bulb. unil.* *Riv. di patol. nerv.* 1896. Vol. I.

même étudié, dans mon laboratoire, des exemples de paralysie unilatérale labio-glosso-laryngée. Du reste les cas d'hémiatrophie progressive faciale ou d'hémiatrophie de tout le corps, se rapprochent du mien et comportent la même explication. Quelques faits signalés dans l'examen du sujet se trouvent pleinement en harmonie avec la théorie pathogénétique que nous venons d'adopter. Ainsi, par exemple, il y avait une diminution de la pression artérielle dans la radiale droite, et cela correspondait à ce que l'on a signalé, des deux côtés, dans plusieurs formes de dystrophie musculaire progressive. Je rapporterai, à ce propos, les observations méthodiques de Guillain, qui remarqua que, chez les myopathiques, la pression artérielle oscillait entre 11 et 14 cm. de mercure tandis que le chiffre normal en est de 16 à 18 cm. Il concluait que cette tension inférieure devait provenir ou bien de lésions vasculaires périphériques ou de troubles de l'innervation du système sympathique. Or, il est peu vraisemblable de penser que des lésions vasculaires périphériques frappent un seul côté. Il est, au contraire, plus probable d'admettre la seconde hypothèse, d'après laquelle il s'agit d'une affection primitive du neurone spino-musculaire. Et cela surtout, en considération des rapports qu'il y a entre les cellules des cornes antérieures et les ramifications du sympathique. C'est là un autre argument qui amène à penser que la dystrophie musculaire progressive est une maladie du téloneurone de la voie pyramidale.

TRAUMATISME ET SYNDROME DE PAGET

PAR

André LÉRI

Professeur agrégé à la Faculté
de médecine

et

Gaston LEGROS.

Ancien interne des hôpitaux
Chef du laboratoire de radiologie à
l'hôpital Tenon

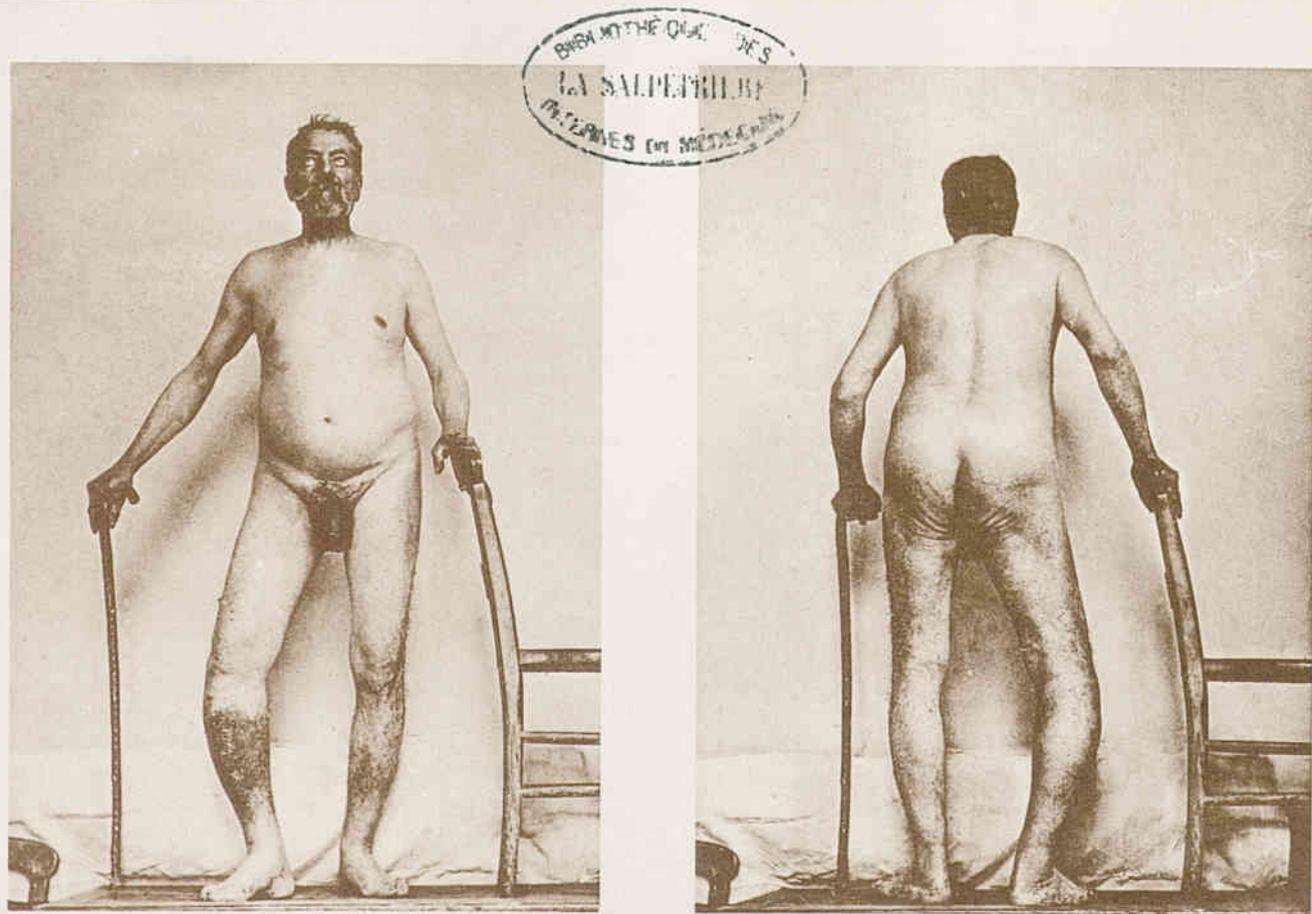
Le 14 avril 1910. nous avons présenté à la Société de Neurologie un malade qui offrait de très grandes ressemblances cliniques avec une maladie de Paget localisée à la jambe droite. Comme l'affection était nettement d'origine traumatique et comme, à côté de grosses ressemblances, la radiographie montrait quelques dissemblances avec celle d'os pagétiques typiques, nous avons pensé qu'il s'agissait d'une ostéopathie traumatique « simulant » la maladie de Paget. Nous devons publier l'observation dans l'*Iconographie de la Salpêtrière* ; nous avons préféré attendre quelque temps pour savoir si l'affection s'étendrait ou non et s'orienterait vers la maladie de Paget ; or c'est bien vers la maladie de Paget que l'affection semble aujourd'hui évoluer.

Voici l'observation résumée :

Haf..., 63 ans, veilleur de nuit. Rien à noter dans les antécédents héréditaires : parents morts à un âge avancé ; pas de rachitisme, pas de déformations osseuses dans la famille.

Il a lui-même été toujours bien portant, n'a pas eu de rachitisme dans son enfance, n'a pas eu de douleurs rhumatismales au niveau des extrémités et ne présente aucune déformation des mains ni des pieds. C'est un homme fort, bien constitué, ancien employé de commerce, qui n'a été réduit à la profession de veilleur de nuit que dans le courant de l'année dernière, parce que sa jambe, devenue très déformée et douloureuse, le rendait incapable de tout métier un peu actif, de toute marche ou de toute station debout prolongée.

La tête est normale, nullement exagérée de volume, et ne présente aucune hyperostose. Le dos n'est pas voûté et l'on ne voit pas à la base du thorax le pli transversal profond que l'on est accoutumé à voir chez les pagétiques avancés ; les mains tombantes arrivent à peu près à mi-cuisses comme chez un sujet normal et non, comme chez les grands pagétiques, jusqu'au niveau du genou : l'attitude n'a rien d'anthropoïde. Les membres supérieurs ne présentent aucun épaissement osseux ni aucune incurvation anormale, et les

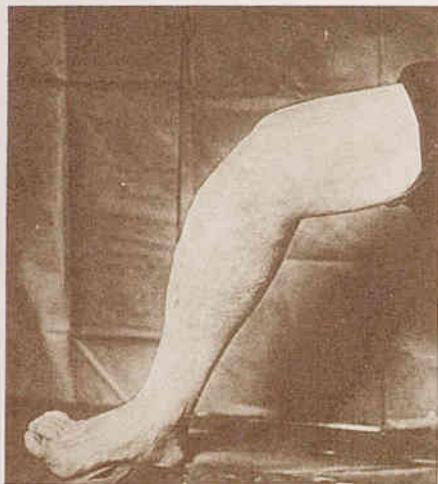
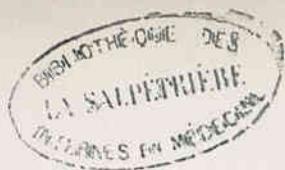


TRAUMATISME ET SYNDROME DE PAGET

(A. Léri et G. Legros).

H... en 1911. Membre inférieur droit incurvé en arc dans son ensemble ; on ne voit pas l'incurvation en avant et en dehors de l'extrémité supérieure du fémur caractéristique de la maladie de Paget.

Lambe droite augmentée de volume d'avant en arrière, et transversalement. Aucune autre déformation du squelette ni du crâne.



A



B



C

TRAUMATISME ET MALADIE DE PAGET

(A. Léri et G. Legros).

- A. Jambe du malade H... en 1910 : l'augmentation porte surtout sur la partie supérieure de la crête tibiale, rugueuse et irrégulière.
 B. Même jambe en 1911 : eczéma et ulcération accidentelle ; agnement manifeste de la lésion osseuse.
 C. Jambe d'une malade atteinte de maladie de Paget typique : augmentation de la totalité de la crête tibiale et l'incurvation antéro-postérieure.

clavicules ne sont pas particulièrement saillantes. La jambe gauche est normale, mais, pour élargir sa base de sustentation, le malade marche en portant en dehors la pointe du pied (Pl. XLVIII).

L'affection se trouve donc *uniquement limitée au membre inférieur droit*. Ce qui frappe le plus, c'est la saillie considérable des *deux tiers supérieurs du tibia* (Pl. LIX, L, LI). Cette saillie est tout particulièrement frappante quand on regarde la jambe de profil ; la crête tibiale est nettement convexe en avant ; la convexité est délimitée en haut par une encoche située immédiatement au-dessous de la rotule, elle s'arrête en bas à l'union du tiers moyen et du tiers inférieur. En arrière le mollet fait une saillie à peu près normale, et la jambe ne présente pas la concavité postérieure que l'on observe chez beaucoup de pagétiques. L'augmentation de volume de ce segment de membre ne tient pas seulement à son accroissement d'avant en arrière, mais aussi à une augmentation transversale très nette. Le membre droit présente une circonférence de 43 cm. au niveau de sa convexité maxima, alors que le membre gauche a seulement 35 cm. $\frac{1}{2}$ au niveau correspondant ; le membre malade a 37 cm. immédiatement au-dessous du genou, le membre sain n'a que 32 cm. $\frac{1}{2}$. Toute la longueur de la crête tibiale est légèrement rugueuse et irrégulière.

La cuisse droite paraît légèrement augmentée de volume dans sa partie inférieure, mais son axe normal n'est pas modifié et elle ne présente pas l'incurvation en avant et en dehors qui est si caractéristique chez certains pagétiques.

Pour marcher, le malade a les pieds légèrement écartés et l'extrémité des pieds est tournée en dehors : la cuisse et la jambe paraissent ne faire qu'un et décrivent ensemble un arc de cercle, de sorte que le malade fauche. Quand les membres inférieurs sont rapprochés, la cuisse et la jambe droites forment ensemble un arc dont le membre inférieur gauche serait la corde.

Le *début* de l'affection remonte nettement à un traumatisme : il y a 26 ans, le malade, alors âgé de 37 ans, aidait un homme de peine à descendre un poêle de fonte d'environ 100 kilogs ; il était monté sur une échelle, le poêle tomba d'une hauteur de 1 mètre environ sur sa jambe droite en glissant le long du bord antérieur du tibia : le malade ne tomba pas, mais ressentit une douleur assez forte ; il put néanmoins descendre de l'échelle et continuer son travail le jour même et les jours suivants. Mais *presque aussitôt après*, le malade est très affirmatif sur ce point, il se forma sur la région qui avait été plus particulièrement contusionnée, sur la partie supérieure de la crête tibiale, un nodule osseux, une « bosse » douloureuse, qui persista seule pendant 5 ou 6 ans. L'affection progressa alors lentement de haut en bas ; elle continue à progresser en même temps que, depuis 8 ou 9 ans, le tibia augmente de volume sur tout son pourtour.

Sans souffrir réellement, le malade sent de plus en plus « le travail de sa jambe ; elle gonfle et devient dure comme du bois par la fatigue » ; tout travail devient de plus en plus difficile, la marche est fort gênée ; il y a des crampes dans les mollets, mais ces douleurs cessent par le repos et il n'y a pas de douleurs nocturnes.

Dans le courant de 1911, le volume de la jambe semble avoir sensiblement augmenté à la suite de traumatismes multiples : au mois de juillet, des gamins lui ayant jeté des briques, il a été atteint à la jambe malade d'une blessure superficielle qui suppura et lui fut d'autant plus pénible que la jambe était déjà gonflée et sensible ; vers la même époque il se contusionna lui-même en tombant. Il se fit des pansements pendant environ 3 mois et ressentit alors pour la première fois des douleurs violentes et profondes en coups de couteau. Depuis lors la jambe est de plus en plus volumineuse et dure et « ne dégonfle plus » ; il boite davantage, bute quelquefois en marchant et se sert maintenant le plus souvent de deux cannes.

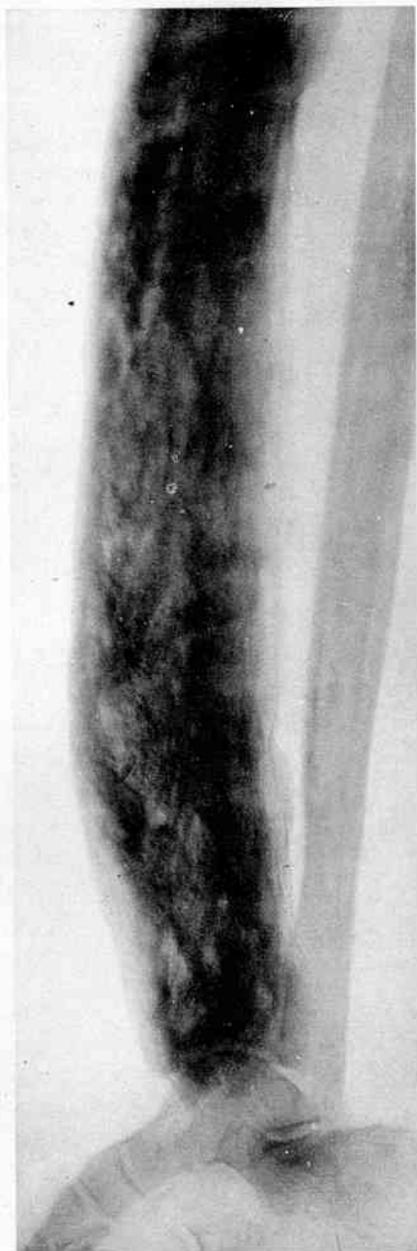
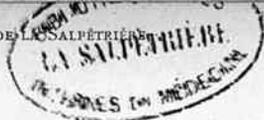
L'*origine traumatique* de cette affection semble peu discutable : le malade est formel, la première saillie osseuse se serait faite au point le plus fortement contusionné immédiatement après le traumatisme important qu'il a subi ; c'est de cette saillie que serait parti ensuite l'accroissement progressif de l'os, d'une part en hauteur le long de la crête tibiale sur les deux tiers supérieurs qui précisément avaient été plus ou moins contusionnés aussi, d'autre part en largeur, l'os s'épaississant dans son ensemble.

Rien ne permet de supposer chez ce malade la localisation au tibia d'une ostéite syphilitique : il ne reconnaît aucun antécédent spécifique et n'en présente aucun stigmate, et la réaction de Wassermann est d'ailleurs négative ; de plus l'aspect radiographique n'est pas celui que l'on trouve d'ordinaire dans les ostéites spécifiques où il s'agit d'une hyperostose engageant plus ou moins l'os et le rendant plus opaque.

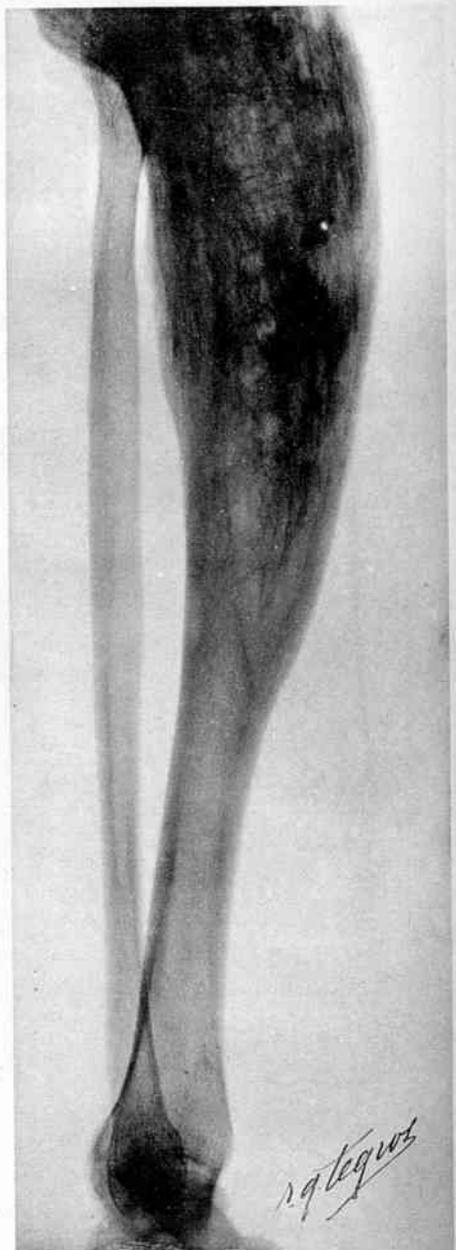
Lors de notre premier examen, la *radiographie* nous avait paru présenter aussi quelques dissemblances avec l'aspect que nous avons décrit dans les os pagétiques typiques.

Dans la maladie de Paget, la radiographie présente en effet un aspect « ouateux » tout à fait spécial, dû à l'existence d'une série de taches, claires ou foncées, et à une extrême abondance de travées très fines, plus ou moins claires ou foncées, finement réticulées, anastomosées entre elles et prenant parfois l'apparence de tourbillons : cet aspect resterait limité au centre de l'os ou s'étendrait jusqu'à sa périphérie. La couche compacte de l'os peut-être épaissie ou raréfiée, mais en général la région sous-périostée est particulièrement claire, ce qui donne à l'os sur l'épreuve radiographique une sorte de double contour et explique qu'un os gros et trapu sur la photographie paraît plus ou moins mince et grêle sur la radiographie.

La radiographie traduit ainsi fort exactement d'une part le mélange des processus de raréfaction et de condensation osseuses désordonnées, d'autre part le défaut de calcification de certaines travées, notam-



A



B

TRAUMATISME ET MALADIE DE PAGET

(A. Léri et G. Legros).

Radiographies de la jambe : A) dans la maladie de Paget typique (jambe B de la planche précédente). B) du malade H...

Mêmes altérations essentielles : l'aspect « ouateux » de l'os, irrégulièrement plaqué de taches sombres et claires ; aspect flou, mal limité, d'un rebord à double contour. Ces caractères sont surtout nets quand on compare l'extrémité supérieure malade et l'extrémité inférieure indemne du tibia du malade H...

G. Legros

ment celles de la couche sous-périostée, qui caractérisent la maladie de Paget.

Lors de la première radiographie de notre malade en avril 1910, nous avons remarqué quelques différences qui nous avaient permis de penser que cette ostéopathie n'était peut-être pas absolument semblable à celles de la maladie de Paget. Au lieu de l'aspect ouateux léger des os pagétiques, on voyait le tibia comme « plaqué » irrégulièrement de taches sombres d'ossification compacte, très variables de dimension et de configuration, répondant sans doute aux saillies que l'on sentait au doigt ; de plus le rebord de l'os hyperostosé, quoique sinueux, était relativement net sans double contour (Pl. L).

Une seconde radiographie, faite récemment, montre que ces dissemblances étaient passagères et dues sans doute à l'atteinte jusque-là incomplète des différentes portions de l'os. Les plaques foncées, restes sans doute de la couche compacte inaltérée, disparaissent, l'os devient uniformément ouateux jusque sur ses bords ; de plus il s'élargit, mais les zones sous-périostées nouvelles ne se calcifient plus, le contour devient de plus en plus pâle et flou. En somme, d'après l'aspect radiographique du tibia de notre malade, nous pouvons dire que nous ne voyons plus actuellement aucune différence entre sa structure et celle d'un os pagétique.

La localisation des lésions n'exclut pas non plus le diagnostic maladie de Paget : l'extrémité inférieure du tibia reste bien indemne, quoique la lésion ait peut-être un peu progressé en hauteur, mais il ne semble pas que cette localisation soit exclusive de l'idée d'une maladie de Paget, et nous avons trouvé, dans les auteurs ou dans les radiographies que nous avons eues entre les mains, des cas où la localisation du début semble avoir été absolument identique. L'os n'est pas incurvé dans son ensemble, comme il l'est généralement dans la maladie de Paget, et sa face postérieure reste presque plane, mais le fait est dû sans doute à l'intégrité de l'extrémité inférieure, et nous avons constaté la même forme sur les radiographies d'ostéites identiquement localisées auxquelles nous venons de faire allusion.

S'agit-il donc d'une maladie de Paget limitée à la jambe droite ? s'agit-il d'une ostéopathie traumatique ayant même aspect clinique et radiographique qu'une maladie de Paget localisée ? Pour répondre à cette question il faudrait savoir d'abord ce qu'est la maladie de Paget et à quoi elle est due ; or nous savons seulement qu'il s'agit d'une ostéopathie chronique, pouvant se généraliser à tout le squelette, d'ordinaire limitée à certains os plats et à la diaphyse de certains os longs dont elle détermine l'hypertrophie et la déformation, mais pouvant aussi se limiter à un seul os (cas de

Cadet, de Thibierge, etc...) ou pouvant n'atteindre un second os que de très nombreuses années après le premier (cas de Pozzi, de Fréchau, etc...).

A une telle affection tantôt généralisée, tantôt étroitement localisée, certains auteurs ont voulu ne voir qu'une cause unique, et l'on sait que c'est à la syphilis que Fournier et Lannelongue rapportent la maladie.

Devant la multiplicité croissante des faits contradictoires, il semble aujourd'hui bien difficile d'admettre cette théorie univoque : chez notre malade entre autres, ni antécédents héréditaires ou personnels, ni stigmates, ni réaction de Wassermann ne permettent de croire à la spécificité, et, en revanche, le début est en relation certaine avec un traumatisme important.

D'autres auteurs, et ils sont de plus en plus nombreux, mettent l'ostéopathie sur le compte de troubles trophiques dus à une lésion primitive soit des nerfs soit des vaisseaux. C'est à des lésions de ce genre, surtout à des troubles trophiques d'origine vasculaire, que paraissent pouvoir se rattacher la plupart des scléroses hypertrophiques des différents organes : or les examens histologiques récents de Ménétrier font de la lésion de l'os pagétique une sclérose osseuse hypertrophique.

Dans ce cas, il n'y aurait rien d'étonnant à ce qu'un traumatisme puisse déterminer des lésions nerveuses ou vasculaires qui, à leur tour, provoquent au niveau d'un ou de plusieurs os des lésions identiques à celles que des lésions nerveuses ou vasculaires diffuses pourraient déterminer au niveau de l'ensemble de l'ossature.

Autrement dit, un traumatisme pourrait déterminer au niveau d'un ou de plusieurs os exactement les mêmes lésions trophiques que l'artériosclérose par exemple peut déterminer au niveau de tous les os.

« Les conceptions étiologiques actuelles, qui font entrer en ligne de compte dans la production de troubles trophiques observés dans les tissus et les organes tant de facteurs différents, l'hérédité, les infections, les toxi-infections, les dyscrases chimiques, les trophonévroses médullaires, etc..., tendent de plus en plus à faire rejeter l'unicité de cause dans la genèse d'une affection donnée. Il est dès lors facile de supposer que l'ostéite déformante a, elle aussi, comme tant d'autres affections, des causes diverses produisant des effets analogues » (1).

Le traumatisme a joué, il y a peu de temps encore, un rôle si capital dans la détermination des maladies les plus diverses que, par une réaction assez coutumière dans l'histoire des processus pathologiques, on tend à lui refuser aujourd'hui tout droit de cause déterminante. En vérité la réaction ne serait-elle pas excessive ?

(1) JAGOT, *L'ostéite déformante de Paget, son diagnostic différentiel et ses rapports avec les autres ostéopathies*. Archives médicales d'Angers, 5 mai 1907, n° 9.

Le traumatisme est bien loin d'être rare dans les antécédents des pagétiques ; et, dans une thèse toute récente, Chastel (1) relève qu'un traumatisme est signalé douze fois sur une cinquantaine d'observations. Mais cet auteur comme les autres ne lui accorde tout au plus que le rôle de cause adjuvante, et la plupart admettent même seulement que le traumatisme a pu attirer l'attention des sujets sur des déformations dont ils ne s'étaient pas aperçus auparavant. D'autres considèrent que la déformation a succédé au traumatisme à une date trop éloignée pour qu'on en puisse tenir compte : Thibierge par exemple (2) signale chez une malade une contusion sérieuse de la cuisse atteinte, mais il n'accorde pas d'importance à ce fait parce que le traumatisme avait précédé de treize ans les déformations véritables du membre. Un autre malade de Thibierge et Gauduchaux (mars 1910) s'était fracturé les deux jambes treize ans avant les déformations qui atteignirent précisément les deux membres inférieurs. Ménétrier et Rubens Duval (3) ont rapporté un cas où l'ostéite de Paget se manifesta à 48 ans sur un os fracturé à 7 ans.

Mais le malade le plus intéressant à cet égard est celui dont Moizard et Bourges (4) ont publié l'observation : à l'âge de 21 ans, il se fit une contusion au niveau de la partie moyenne de la jambe gauche ; dès ce moment, le malade est très catégorique, le tibia gauche s'incurva en avant et augmenta de volume progressivement sans qu'il y ait jamais eu de douleurs ; 48 ans après seulement, il se cassa la jambe droite ; à la suite de ce nouveau traumatisme se développa une hypertrophie du tibia droit avec incurvation en avant, déformation analogue à celle du tibia gauche. L'autopsie fut faite 4 ans après, et l'examen macroscopique et microscopique montra une combinaison de l'ostéite condensante et de l'ostéite raréfiante tout à fait analogue à celle de la maladie de Paget.

Quoique ce malade de Moizard et Bourges n'ait eu aucun antécédent spécifique, aucune déformation rachitique ou autre, aucun indice d'affection héréditaire, M. Lannelongue pense à l'influence de l'hérédité à cause de l'âge relativement jeune où est survenu le traumatisme et du long intervalle qui sépara l'atteinte du premier os et celle du second. Mais n'est-ce pas un peu forcer les faits pour les appliquer à une théorie ? Car, outre que, dans ce cas, les déformations étaient en relation indiscutable avec les traumatismes et que rien ne permettait de croire à une hérédosyphilitis, c'est précisément à un âge tardif que survient presque toujours le début de la maladie de Paget, et, quand ce début est plus précoce, il y a

(1) *Contribution à l'étude de l'ostéite déformante de Paget*. Thèse de Paris, 1910.

(2) Société médicale des hôpitaux, février 1893.

(3) Société médicale des hôpitaux, mai 1905.

(4) Archives de médecine expérimentale, 1892.

justement un traumatisme qui est très souvent en jeu, et l'os atteint reste alors très longtemps ou indéfiniment seul atteint.

Les cas que nous venons de rapporter nous semblent montrer qu'un traumatisme peut-être à l'origine d'une ostéopathie plus ou moins étendue ayant tous les caractères de l'ostéopathie pagétique, sans doute par l'intermédiaire de lésions nerveuses ou vasculaires qu'il détermine. Notre cas nous paraît être tout à fait analogue.

Un fait pourtant en rend peut-être à première vue l'explication un peu moins simple, c'est que le tiers inférieur du fémur paraît atteint aussi.

En 1910, la radiographie nous avait montré que l'extrémité inférieure du fémur était hypertrophiée, mais cette hypertrophie nous paraissait due seulement à une hyperossification partielle de la couche compacte ; nous expliquions cette hyperossification par le fait qu'elle formait comme un étau à l'os modifié dans ses conditions de statique par la courbure permanente du tibia. Autrement dit, nous faisons des modifications de volume de l'extrémité inférieure de ce fémur une application de la « loi d'adaptation fonctionnelle » de Julius Wolff, en vertu de laquelle : « A la suite de modifications portant primitivement soit sur la forme, soit sur la fonction, soit à la fois sur la forme et sur la fonction, il se produit des changements mathématiquement déterminés dans l'architecture intime et des transformations secondaires également aussi réglées dans les formes extérieures des os. »

Aujourd'hui, l'aspect de l'extrémité inférieure du fémur se trouve modifié chez notre malade, et la nouvelle radiographie nous montre qu'il se produit petit à petit au niveau des condyles fémoraux un aspect ouateux analogue à celui de l'os pagétique (Pl. LI). Dès lors notre explication est-elle encore valable ? Le fait n'a rien d'in vraisemblable, si l'on pense que récemment Fréchet (1) a rapporté à cette loi de Wolff toutes les déformations osseuses qui se produisent dans la maladie de Paget et qui ne seraient que le résultat du bouleversement du plan des surfaces articulaires et de la résistance osseuse.

Pourtant il est possible d'interpréter autrement les modifications de structure à forme pagétique que nous observons sur l'extrémité inférieure du fémur de notre malade : le traumatisme aurait déterminé les lésions des nerfs ou des vaisseaux qui assurent la nutrition de l'extrémité inférieure du fémur en même temps que celle du tibia. Le brusque redressement du genou par un traumatisme portant sur sa partie antérieure expliquerait particulièrement bien ces lésions nerveuses ou vasculaires, le paquet vasculo-nerveux étant situé en arrière, dans le creux poplité, et

(1) FRÉCHET, Thèse de Paris, 1903.

se trouvant ainsi brusquement tirailé. Ces troubles auraient ainsi une pathogénie plus ou moins analogue à celle des troubles trophiques que Roger et Garnier (1) ont observés dans les os d'une main à la suite d'une fracture de l'avant-bras correspondant et qu'ils ont dénommés « ostéo-arthropathie métatraumatique ». Cette explication nous paraît d'autant mieux s'appliquer à notre cas que chez le malade de Moizard et Bourges dont l'ostéopathie tibiale était d'origine si nettement traumatique, le tiers inférieur du fémur participait à l'hypertrophie osseuse, exactement comme chez notre malade.

En résumé, nous pensons que le traumatisme ne doit pas être éliminé des causes déterminantes des ostéopathies du type pagétique : chez notre malade en particulier, il n'y a pas lieu de se poser la question : « s'agit-il d'une maladie de Paget ou d'une ostéopathie traumatique » ; il s'agit d'une ostéopathie à la fois pagétique dans la forme et la structure de ses lésions et traumatique dans sa cause déterminante. Ainsi envisagée, la maladie de Paget serait en réalité un *syndrome*, n'ayant pour caractéristique commune qu'une hypertrophie osseuse avec mélange d'ostéite condensante et d'ostéite raréfiante désordonnées, hypertrophie due sans doute à une sclérose interstitielle telle qu'on l'observe dans les différents organes à la suite de lésions trophiques d'origine soit nerveuse soit surtout vasculaire. Ce syndrome pourrait être plus ou moins généralisé ou avoir les localisations les plus variées : « que l'on démembré, dit Thibierge, la description d'ensemble, qu'on la découpe en autant de fragments qu'il y a d'os susceptibles d'être atteints et que l'on combine avec la plus grande variété les éléments ainsi obtenus, on aura une foule de petits tableaux qui représentent les diverses modalités possibles de l'ostéite déformante. »

A des tableaux aussi variés les auteurs ont voulu donner une cause unique et appliquer aux malades les plus différents l'étiologie que le hasard des cas avait mise sous leurs yeux : « l'esprit de l'observateur, frappé des antécédents qu'il observe chez le sujet qui s'est présenté à lui, a une tendance naturelle à généraliser et à adopter des conclusions dont la généralisation trop souvent difficile condamne en même temps l'absolutisme » (2). Rien de plus naturel pourtant qu'une lésion osseuse, qui indique uniquement des troubles trophiques, soit mise sur le compte d'une affection généralisée (infection ou intoxication avec lésions nerveuses ou vasculaires diffuses) quand elle est généralisée, mais qu'elle soit simplement

(1) ROGER et GARNIER, *Ostéo-arthropathie métatraumatique*, Presse médicale, décembre 1903.

(2) JAGOT, *L'ostéite déformante. etc., loc. cit.*

la conséquence d'une affection locale quand elle est nettement localisée : or les cas de maladies de Paget limitées à un seul os ou à un très petit nombre d'os sont de plus en plus fréquents.

Parmi ces causes locales on a, ce nous semble, trop résolument rejeté le traumatisme sous l'influence des idées actuellement régnautes ; il ne faut pourtant pas oublier qu'il peut à lui seul déterminer de grosses lésions vasculaires ou nerveuses dont d'importants troubles tropiques peuvent être la conséquence, et il serait peut-être juste de lui rendre un peu le rôle de cause déterminante qu'il n'y a pas de raison de lui refuser systématiquement. Les recherches ultérieures devront montrer quelle est la fréquence et l'importance de ce rôle du traumatisme dans la détermination des formes frustes du syndrome de Paget.

DU DÉLIRE CHEZ LES ENFANTS

PAR

R. BENON et P. FROGER

(St-Jacques, Nantes).

L'observation qui suit peut être considérée comme un exemple chez les enfants de ce qu'on appelle le « délire onirique » ; les émotions douloureuses nous paraissent avoir joué un rôle important dans l'étiologie de ce cas.

OBSERVATION

OBS.— RÉSUMÉ : *Deux épisodes aigus hallucinatoires délirants avec anxiété : hallucinations de la vue et de l'ouïe intenses et pénibles ; hallucinations agréables à de très courts intervalles (visions d'anges) ; agitation anxieuse. Pas de confusion mentale à proprement parler ; troubles de l'attention liés au développement considérable des hallucinations. Après le retour à l'état normal, récit détaillé des troubles psycho-sensoriels. — Étiologie. Prédilection, émotions douloureuses (lecture de livres de magie) (1).*

Ernest, 14 ans, pupille de l'Assistance Publique, nous est présenté le 22 juillet 1911.

Histoire de la maladie.— Le jeune Ernest, à la suite de conversations avec des enfants de son âge (à l'insu de sa tante chez qui il avait été recueilli après la mort de ses parents), écrit à Paris, vers juillet 1909, pour avoir le livre de Magie de Mo'orys, sorcier des Roches Noires, 16, Rue de l'Echiquier. Sa tante ne sut la chose que plus tard, par une voisine. Il ne le reçoit pas, mais un de ses camarades lui prête un autre livre de magie qu'il lisait le soir très tard en cachette. Trompant la surveillance de sa tante, il va aussi, dès que la foire s'installe à Nantes, voir les baraques de prestidigitateurs et reste de longues heures en admiration devant elles.

L'enfant est confié le 27 décembre 1909 à l'Assistance publique qui le place chez des particuliers. Il travaillait chez des jardiniers (1910-1911) ; seul dans sa chambre, il lisait, avant de s'endormir, des histoires de magie et ne « pensait que dans cela » suivant son expression. On parlait dans ces livres de « Têtes de mort, du Diable que l'on peut faire apparaître, etc. » Dans les derniers temps, vers avril 1911, un de ses cousins lui avait procuré en outre un livre de tours d'escamotage ; il essayait ces tours quand il était seul.

(1) Nous remercions M. Mirailhé qui nous a aimablement envoyé ce petit malade.



Une nuit, en juillet 1911, ses patrons sont réveillés par des cris : on accourt, on trouve l'enfant assis sur son lit, terrifié, croyant voir des rats et disant les entendre gratter.

Il voyait aussi une tête de mort au-dessus de son lit et « le Diable était là ». On essaie de le calmer : on fait semblant de chasser les rats avec un bâton, mais il se met à crier « au voleur », puis tombe dans un mutisme absolu ; on l'évacue sur l'Hôtel-Dieu et de là sur St-Jacques.

Examen du malade pendant l'état psychique aigu, 22 juillet 1911. — A son arrivée à l'H. G. de N., dans le service des nerveux, le petit malade a les yeux fixes, ouverts d'une façon démesurée ; il est en proie à une terreur très vive. — Presque privé de la parole, il obéit à certains ordres comme de regarder un doigt, tirer la langue, fermer les yeux. Il s'assoit dans son lit, les jambes pliées légèrement sur les cuisses, les mains sur les genoux. Après avoir refusé de s'alimenter, il boit du lait devant nous sans geste de contentement ni de colère. L'examen physique ne révèle rien d'anormal : la sensibilité est conservée, le malade fait une grimace très forte quand on le pince, mais il n'exécute aucun mouvement de défense. On note de la flexibilité cireuse des bras.

A l'Hôtel-Dieu où il avait été hospitalisé pendant trois jours, il avait refusé de s'alimenter, serrant les dents quand on tentait de le faire boire.

23. — Après un jour de mutisme complet, l'enfant consent à se lever, à manger, mais refuse des gâteaux que la religieuse lui offre. Ses premières paroles furent provoquées par ces gâteaux ; il dit très vite et à voix basse : « Je ne veux pas des gâteaux, ils sont empoisonnés. »

Il se décide à parler davantage. A peine seul avec nous, il s'élançait vers la porte du cabinet, disant *qu'on veut le tuer* et qu'il veut s'en aller. Nous le rassurons : « Mais que se passe-t-il donc ? » — R. « *Ce sont les livres de physique qui ont fait cela, je vois le Diable... des têtes de mort.* » — On remarque qu'il se rend compte à certains moments de son état, mais tout en causant il a de fréquentes hallucinations. « J'étais placé chez les X..., je couchais dans un lit de fer..., j'ai entendu des rats qui grattaient le plancher. Je voyais le Diable. Ces rats devaient être des hommes. »

D. « Depuis quand voyez-vous le Diable ? » — R. « Depuis trois mille ans !... J'ai vu tout à l'heure une tête de mort qui devait être mon père... Mon père, reprend-il, est arrivé et a tapé sur les rats avec un gros bâton et je n'ai plus rien entendu. Puis j'ai crié : Au voleur ! Je croyais entendre des voleurs. L'autre jour j'ai vu encore une tête de mort... que des os... c'était lorsque j'étais sur la terre : maintenant je suis dans l'Eternité !... Mais non, on n'est pas en 1911 à présent. »

Il fixe le médecin et dit : « Il y a le Diable dans vos yeux... Tenez il est là aussi (sous la table). Je le vois jusque dans le papier... Je vois toutes sortes d'affaires, quelque chose d'effrayant, ce sont des choses bouleversées, brouillées. Je vois toutes sortes d'affaires que vous ne pouvez pas voir, des morts, des squelettes ! La porte n'est pas ordinaire : elle est prête à s'ouvrir toute seule ! »

Il regarde par la fenêtre du cabinet ; il pleut et il dit : « Il pleut, mais *la pluie n'est pas ordinaire*, il y a des saloperies dedans. Dans la cour, il y a des oiseaux dans les arbres, prêts à sauter sur moi. Je vois des affaires qui re-muent... Je vois des étoffes en or, des tapis qui glissent !... »

Il a de la joie tout à coup et dit : « Je vois des anges, ils viennent me chercher pour aller au ciel (Il chante des chants d'église en souriant). » Puis presque aussitôt après, il a peur : « L'Univers, dit-il est bouleversé ! »

D. Qu'y a-t-il, avez-vous peur ? — R. Oh ! oui.

D. Vous n'êtes pas en sûreté ? — R. Oh ! non. Quand j'étais sur la terre, je n'avais pas de mal ».

Ensuite il nous raconte des hallucinations qu'il a eues chez ses patrons. — « Un soir j'étais assis sur une planche au-dessus d'un étang ; la planche remuait. Il y avait des mouches partout : les grenouilles sautaient et voulaient me manger... Le Créateur va venir et va juger !... Et le soleil s'est mis à baisser... Quand je suis allé me reposer dans ma chambre, il y avait des mouches qui causaient entre elles. » D. Mais quand cela ? — R. C'était après le 14 juillet (1911).

L'examen physique du petit malade donne les résultats suivants : De taille petite, de complexion plutôt faible, il présente une voûte palatine ogivale, pas très profonde. On note une asymétrie de la circonférence buccale dans le rire. Pas de strabisme. Les oreilles sont détachées, mais pas très déformées. La sensibilité est normale. La flexibilité cirreuse a disparu. Les réflexes patellaires sont diminués ; le plantaire est normal, l'achilléen également.

24. — L'enfant chante par intervalles dans son lit, il s'agit la nuit et se lève sans s'éloigner d'ailleurs. L'appétit est bon, mais il mange comme machinalement. Il est d'ailleurs inquiet, anxieux. Il déclare souvent aux infirmières qu'il voit le Diable.

25. — Il paraît plus calme. Ce matin il est monté au haut d'une échelle de couvreur : quelqu'un lui a demandé si c'était pour se faire du mal. Il a répondu négativement.

D. Avez-vous toujours peur ? — R. Oh ! oui.

Il raconte des hallucinations nocturnes : « Il y a le Diable dans mon lit. Mon lit ne tient pas. » Et il ajoute : « Faudrait que je sois électrisé pour guérir ça. »

28. — Le petit malade a toujours des craintes ; la nuit dernière, entendant des pas d'hommes dans la salle, il a eu peur et s'est dressé sur son séant dans son lit.

Il paraît cependant plus calme le jour.

D. Le Diable est-il là ? lui dit-on. — R. Non, ce n'est pas vrai.

Récit du malade après la disparition des phénomènes aigus, 5 août.
— L'enfant nous fait un récit détaillé de son état : Il déclare encore « C'est la lecture qui a fait cela. » Il n'était pas confus, car il nous dit : « Je savais où j'étais quand j'avais peur ; je savais que j'étais à St-Jacques, mais je

« ne savais pas comment j'y étais venu. Je croyais que j'étais venu avec le « Diable, qu'on m'avait passé par la fenêtre, qu'on avait fermé les murs. »

Il se croyait alors *alternativement* entre les mains de Dieu et du Diable. Il souffrait atrocement. Voici ce qu'il dit : « Tantôt j'étais avec Dieu, tantôt « avec le Démon. Je disais : Dieu où m'emenez-vous ? Je me croyais dans un « nouveau monde : tous les gens me criaient : Glas ! Glas ! Scélérat, gare ! gare ! « Et Dieu croyait que c'était son fils qui se plaignait de coups, et puis c'était « moi... Je le voyais Jésus-Christ ! Dieu en haut faisait tourner un moulin « qui broyait tout et *il fallait que je passe dedans*. Dieu disait : Tu seras la « proie de mon éternité. Broyez-le, Satan, Bah ! Bah !... Le Diable *me pen-* « *daît* en me disant : on va te faire voir ce que c'est que les histoires de « Barbe-Bleue. Des rats rentraient dans ma bouche. Mon lit craquait. A « ceux qui venaient je leur disais : Allez-vous-en, c'est la mort. »

Il raconte encore : « Les bêtes avaient la parole. Je voyais des têtes de « Diables avec des couteaux. Une voiture m'emportait, tombait dans des cre- « vasses ; des éclairs passaient à travers les carreaux. Le temps était noir... « A chaque coin des lumières !! Tout parlait. Ps... ps... Et puis plein d'étoiles « de l'éternité... Il y avait des Diables avec les mains saignantes. Et j'avais « une émotion (il montre le creux épigastrique), et ça me serrait la gorge. »

Il narre le voyage qu'il fit dans son délire : « Je voyais les arènes de Ni- « mes... Il y avait des taureaux ; je recevais tous les coups de cornes. Je pas- « sais dans la mer polaire, dans les mines de houille. . »

L'influence de ses lectures apparaît nettement dans tout ce qu'il nous ra- « conte : « Je voyais Mo'orys, le sorcier, avec des cornes. Le mot Mo'orys « était scié : Mo...oo...o...rys. Je croyais, dans ce voyage, que tout était boule- « versé... J'étais puni dans l'éternité... Les morts me piquaient quand je « mentais : Dis la vérité, on va te sauver. C'était affreux à voir ! j'écrasais des « grenouilles qui devenaient énormes et m'écrasaient à leur tour ! Je voyais « des images... les images des tramways de Lorient où j'ai habité ; ou bien je « voyais le suicide du bedeau de Nerville... un squelette !... Oh ! qu'est-ce « que c'est ?... je croyais alors qu'il était mon vrai père... Je voyais ma « mère se jeter par la fenêtre. Je parlais au soleil, il fondait... Les fleurs du « jardin montaient... montaient. »

Puis il nous raconte la joie qu'il éprouvait parfois : « C'était le Créateur qui « venait .. Des légions d'anges qui accouraient me chercher pour monter au « ciel... j'étais content et je chantais. »

Il nous dit encore : « Je me rappelle que je vous ai vu, que je regardais « dans la glace (exact), mais alors j'étais déjà mieux. » Il termine en disant : « C'est long... c'est long... il faudrait des livres pour dire tout ce que j'ai vu « et entendu !.. D'ailleurs *quand j'ouvrais grands les yeux, il n'y avait plus « rien* ».

Retour des phénomènes aigus, 8 août. — L'enfant fait un léger embar- « ras gastrique ; il se plaint de son ventre ; il dit que les aliments lui restent « sur l'estomac. L'abdomen est effectivement ballonné ; il y a de la défense mus-

culaire sans point douloureux particulier. La langue est saburrable ; la température est à 37° 4, le pouls à 85. Une légère purgation saline améliore beaucoup cet état. L'après-midi, à la contre-visite, nous lui montrons le livre de tours d'escamotage que nous lui avons retiré : à cette vue l'enfant s'excite, se dresse sur son séant, veut nous arracher des mains le livre, manifestant de la colère.

Tout le reste de la journée et la nuit il s'agite, chantonne, pousse des cris sourds, se dresse dans son lit en ouvrant démesurément les yeux.

9. — L'enfant semble plus calme. Il nous donne des explications. Quand « je l'ai vu, le livre, je n'en voulais pas... je voulais avoir le livre pour le déchirer... »

D. Pourquoi chantiez-vous hier et tout à l'heure ? — Il se frappe la poitrine pour toute réponse.

D. Etiez-vous content, étiez-vous heureux ? — R. Non.

Le soir l'excitation grandit, il délire à nouveau, pousse des cris ; il est anxieux.

10. — Il est plus calme. On le laisse sortir et se promener dans les cours.

11. — L'enfant, après une mauvaise nuit, nous est amené le matin. Il chante continuellement. Il n'est pas confus, car il nous dit très vite son nom, son âge, l'endroit où il se trouve, le jour, etc.

Puis il se met à répondre à toutes nos questions en chantant.

D. Pourquoi chantez-vous ? — R. Rien, parce que... « Alleluia !! alleluia !! « Glas... glas... mentir... le pain n'est pas pur... il est poussière (il a un morceau de pain dans la main). Du moment qu'il vient de la terre... mangera... « quoi... quoi... du fumier... vous comprenez pas ça... mystéria... glas... « glas... on verra quand on partira... » On parle d'hallucination, il répète, toujours en chantant sur un ton monotone : « Hallucination de quoi, hallucination de qui... Une main... à qui... qu'est-ce que c'est que ça ?... A qui « la main... oh la la... » — Il voit une montre : « Une montre, montre... « tournera... » ; une épingle. Epingle piquera... quera... quera... quera... » Il grimace en serrant les dents.

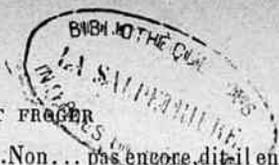
On lui montre le livre d'escamotage, il essaie vivement de le saisir ; on le lui refuse, alors il répète en chantant : « Studia pas cela... (Il fait des gestes comme pour escamoter quelque chose)... Mauvais livre, lira pas des lectures « indécentes... les a lues tout de même... étais forcé... »

On lui offre le livre, il le refuse et chante : « Ça cause du malheur... maudit soit le livre. » Il s'énerve : « Il fera ça, s'il le fait pas tombera... ne fait « pas mal... mais c'est prêt à faire... » Il sort en chantant.

12. — L'enfant est toujours dans le même état. Il cesse de chanter cependant pour nous dire que son oncle est venu le voir l'après-midi.

Puis il chante, le regard fixe : « Je vois des images ! oh ! la la. »

13. — L'après-midi son oncle vient le voir ; ils se promènent ensemble dans les cours, le petit malade semble calme jusqu'au moment où il quitte son parent : à son retour, il se précipite comme pour se jeter par dessus les barrières des préaux, dans le chemin des sections situé en contrebas.



14. — D. Est-ce fini maintenant ? — R. Non... pas encore dit-il en chantant... J'aurais pas dû aller voir le théâtre Carmeli... Il disait qu'il était le plus fort médecin du monde et il brûlait les âmes..

Puis tout à coup, il se baisse, prend du sable dans un crachoir situé sous la table et nous dit : « La France n'a pas toujours été comme cela... il y a eu la guerre.... Les cadavres sont morts... ils sont dans la terre... on mange tout cela sans le savoir. » Effrayé, il ajoute : « Je vois ces cadavres dans le pain, dans les aliments... » Le soir, à la contre-visite, la religieuse déclare qu'il lui a dit encore : « Je vois des choses que vous ne voyez pas. »

15. — L'excitation anxieuse est encore plus marquée que la veille. Toute la nuit l'enfant n'a pas cessé de crier.

L'après-midi nous l'examinons. Il n'est toujours pas confus.

D. Quel jour sommes-nous ? — R. Le 15 août 1914.

Toujours en mouvement, il rit, se retourne dans tous les sens, puis se met à parler en chantant sans que nous lui posions de question : « Oui, oui, malheur, je ne sais pas comment faire.... ah ! ici... pour faire quoi... sera, sera, « le mauvais esprit viendra... C'est fête aujourd'hui. »

Il se dit possédé par la magie et invoque la religion pour le défendre : il est dans un état émotionnel douloureux quoiqu'il chante tout ce qu'il dit : « L'Eucharistie te mangera... Pour voir quoi... malheur ! magie ! magie ! Trop jeune pour lire ça. Pourquoi chanter cela !.. »

D. Voulez-vous que je fasse disparaître la magie ? — R. « Oui, je veux bien, « mais comment ?... Que faites-vous, savez-vous le mystère ?... Je sais tout... « qui me commande et qui m'a créé. Tant que je lirai cela, je saurai tout jus- « qu'aux plus secrètes pensées. » Et avec une expression douloureuse du vi- « sage, il ajoute : « Ah ! purgatoire, enfer... »

D. C'est la fête de la Vierge aujourd'hui ? — R. Ah ! ne dites pas cela . « Oh ! la la ! Vous n'allez pas l'adorer... La mort viendra, mais trop tard, trop tard « sera !... Qui a fait la terre ? Vous, comment comprenez-vous cela dans vos « affaires ? C'est Dieu qui a fait la terre. Il y en a qui disent : C'est la nature, « moi je vous apprendis tout... Nous ne sommes rien sur la terre ici-bas.... « Oui ! Dieu ! le père Eternel !... »

Il pousse des cris de douleur, ses yeux se mouillent de larmes.

D. Expliquez-nous ce qui se passe ? — Il semble touché par cette question ; il pleure et se pose des questions : « Qu'est-ce que c'est que cette table ? La « terre, le globe terrestre, qui a fait cela ?... »

D. Qui va être le plus fort de la magie ou de Dieu ? — R. Ça va être la magie « qui sera la plus forte.... il faut quitter la médecine si vous voulez savoir... « Vous avez de bons esprits, mais vous n'adorez pas Dieu ; vous êtes tous les « jours à la médecine... Les esprits invisibles sont partout autour de nous... « Dieu m'a parlé une fois (Il se frappe la poitrine). Jésus du monde ! Les peines « de l'enfer !.. Il t'a créé, c'est pour l'aimer.

On constate qu'il se rappelle des phrases des livres religieux qu'il a lus ; il mêle ces phrases à des imprécations contre la magie. « Dieu t'a créé pour le « connaître, l'aimer, le servir.... Immaculée-Conception, viens, Reine des

« Reines... crucifiée pour nous, pour moi... les juifs... on disait que tu étais le Roi des juifs ! Magie, magie, n'écoute pas cela... Gloire à Dieu au plus haut des cieux. Paix aux âmes de bonne volonté » (Il répète cette dernière phrase plusieurs fois).

Les bras croisés sur la poitrine, il pleure abondamment ; il parle en chantonnant ; une quantité considérable de salive s'écoule de sa bouche. Le pouls est rapide, dur, serré (120 pulsations).

On lui lit ce qu'il a dit dans des examens précédents : « Ça c'est le rêve, reprend-il, c'est pas la réalité... tout ça c'est à recommencer, à déchirer... »

Voilà dix minutes qu'il pleure et c'est en pleurant encore qu'il répond à nos questions : « Oh ! Chrétien... Chrétien... (Il se frappe la poitrine). Vous, vous êtes contre les chrétiens... Mais si... mais si... (Il se débat, se frappe encore la poitrine). Vous étudiez le corps humain... oui, pas été à l'Eglise... Vous croyez pas à Dieu !... Pourquoi sommes-nous sur la terre ? Jésus Créateur !... C'est Révolution... bataille... Jeanne d'Arc ! Pourquoi manger du pain : »

Il se frappe la poitrine avec force. Puis il se prend le creux épigastrique à pleines mains et crie en chantant : « Mon Ame ! ô mon cœur !!. » Il a une attitude inspirée, extatique, il pleure toujours : « C'est pénible... c'est affreux... Il me fait mal avec des fourches ! ô perdu... Qui t'a donné la vie ?... Va-t'en... Va-t'en... (Il appelle Dieu à son secours). Au nom du Père, du Fils, du Saint-Esprit !... Laisse couler le sang du Seigneur. Ce n'est pas de la physique... ni de la magie non plus, le tonnerre, l'électricité, le soleil. O Père Céleste ! Bon pour tous, qui est partout quand même sans voir. Oh ! les images qui disent des tas d'affaires ! Savent-ils ce qu'ils sont ceux qui sont morts ! Ah ! Jésus-Christ ! Le fils de Dieu fait homme... mort sur la Croix pour délivrer les hommes ! »

On lui présente un journal afin de détourner son attention, il le repousse et reprend toujours en pleurant : « Le roman ! c'est pour plaire aux hommes ça ! Ça a-t-il existé ? Feuilletons !... C'est des affaires de malheur qui se passent sur la terre... Ils veulent savoir ce qui se passe ! Le firmament !... Vous ne l'adorez pas, vous ne l'aimez pas, Dieu... Vous soignez le corps, mais l'âme ! l'âme !... Mais on ne peut pas faire de mal à Dieu ! »

Quelqu'un dit : Vous avez peur que le Diable vous emporte ?

R. J'ai peur qu'il me fasse mal, j'ai peur de mourir !

D. On le chassera ! — R. Ah ! oui, par les prières... le Diable s'est révolté ! non... forcé de mourir ! ...

Pendant le reste de cet examen, nous causons en observant l'enfant : il fait attention à ce que nous disons, se calme, mais répète certains mots que nous prononçons et qui semblent le frapper, puis il dit : « Vous ne croyez pas à Dieu ! » Il sort du cabinet où nous l'examinons plus calme ; il vacille sur ses jambes, son regard est fixe.

Il assiste, immobile et muet, à la procession qui a lieu dans l'établissement. Le soir, il se couche plus calme.

16. — Nous soumettons l'enfant à un traitement hydrothérapique qui semble

le calmer. Les nuits sont meilleures, le sommeil est moins agité : l'enfant se promène dans la journée, tranquille, mais répondant difficilement aux questions qu'on lui pose.

Retour à l'état normal et récit des faits, 22 août. — L'enfant nous fait volontiers le récit de sa deuxième crise, il se souvient de tout ce qui s'est passé : « C'était revenu... *Je voyais* toutes sortes d'affaires... Tout bougeait... « Je me souviens, c'était le jour de la Ste-Vierge (le 15 août). Je voyais par « moments des affaires cassées... Le papier, le porte-plume sur la table n'étaient « pas ordinaires, ils étaient agrandis, plus larges... *J'avais dégoût* du pain, « je le croyais fait de terre... ; dans le café il y avait de la terre grasse. La vue « du livre m'avait surexcité. Dès que j'ai vu le livre d'escamotage (le livre que « nous lui avons montré à la visite), je ne fus plus pareil. Cela m'a embrouillé, « je redevenais malade encore, malade à tourner. Je ne voulais pas le voir. *J'ai* « eu peur du livre, de la magie. *Je voulais casser le livre.* J'avais peur... « Après, je me suis remis à penser à ce qu'il y avait dans ce livre et j'ai revu « des mains... J'ai vu un mort qui agitait un os... Je me souviens que j'avais « pris un os au cimetière de Lorient... J'ai vu la tête de mon père... je tapais « par terre... Je voyais la tête. »

Il nous explique la cause de ses chants : il chantait pour aller au paradis. Il déclare qu'il est revenu à son état normal presque tout d'un coup...

En somme l'enfant a parfaitement connaissance de tout ce qui s'est passé. Il précise tous les détails de son état. Depuis dix jours le calme est persistant. L'appétit est bon, les fonctions digestives sont normales. Les nuits sont très calmes.

24. — L'enfant précise fort bien ses souvenirs. Tout d'abord il nous raconte une hallucination dont il ne nous avait jamais parlé. Il était à ce moment « en place », c'est-à-dire au début de son délire : « Une voix m'a parlé, « dans ma place de jardinier à St-Joseph de P..., je ne voyais rien... Elle « me disait : Mon fils, qu'as-tu fait ? J'étais éveillé, alors je me suis caché « sous mes draps... C'est ça qui m'a fait « foliailler », j'ai bien entendu... La « voix me reprochait d'avoir fait de la magie : Pourquoi as-tu fait cela !... « Alors je priais, je pleurais parce qu'on me l'ordonnait et je répétais : Pleure, « pleure parce que trop tard sera. »

Puis il reprend le récit de sa crise et nous dit : « Je me rappelais tout... « cela revenait en masse dans mon cerveau... la voix me parlait nuit et jour, « mais pas fort.... » Dieu me disait : Tu demandais le Diable, tu faisais de la « magie pour être riche... je t'ai créé beau, mais bas. »

Il nous explique la lutte entre Dieu et le Diable : « Le Bon Dieu parlait d'un « côté, le Diable de l'autre. Dieu me disait toujours : Pleure, pleure... et c'é- « taient les Bons Anges qui venaient, alors je chantais avec eux... je priais, « je me frappais la poitrine : Par ma faute, par ma faute. Le Bon Dieu disait « encore : Il viendra quelque chose avant la fin du monde, le monde est mau- « vais... C'est Jésus-Christ le Rédempteur. »

Il nous rappelle sa tentative de suicide et prétend n'en avoir été empêché que par ses sentiments religieux. « Un dimanche j'ai voulu me tuer, comme ma

« mère ; mais Dieu me disait : Tu ne te tueras point, tueras pas... Dieu disait « aussi que j'étais poussière. »

Il ajoute : « Je sentais des souffrances, on m'écrasait partout. Le Diable « me faisait crier, il était prêt à me saisir, à m'emporter. Je croyais que le « Démon me possédait, qu'il allait me faire mourir. Il me donnait un « moment pour crier avant de m'emporter. Partout je voyais le Diable qui me « poursuivait ; je le voyais dans vos yeux, dans vos mains, comme la première « fois... C'étaient des squelettes habillés, prêts à me saisir avec des faux... « cela me faisait mal et je criais. Je ne voyais pas qu'un Diable... Il avait tou- « tes sortes de formes. C'était quelquefois comme un monsieur habillé en « rouge, d'autres fois c'était une tête comme dans la mythologie, des dragons, « des chimères avec plusieurs têtes.. Je les voyais partout... la nuit je « voyais des ombres « que cela bougeait »... Les murs remuaient. » Dans la salle où il est hospitalisé se trouvent une statue de la Vierge et un Christ que l'enfant peut voir très bien de son lit. Dans son délire il voyait remuer ces statues : « Je voyais la Vierge dans la salle remuer les mains, ouvrir les « yeux et me dire d'aller à elle... Le Christ aussi remuait la tête... Quand il « me voyait pleurer, il remuait la tête. »

« Je me souviens aussi que je vous croyais damnés parce que vous n'ado- « riez pas Dieu et je répétais tout ce que j'entendais dire... Je priais. »

25. — L'enfant est toujours très calme. Il mange bien, digère bien et la nuit dort paisiblement.

2 septembre. — Il présente de l'otite moyenne droite ; il avait déjà eu de l'otite de ce côté étant enfant. Il est hospitalisé huit jours à l'Hôtel-Dieu. On lui fait des lavages, des injections, des tamponnements. Pendant son séjour là-bas, il est très normal, très docile et ne présente aucun phénomène particulier.

Il sort le 10 septembre de l'Hôtel-Dieu complètement guéri et demande, rentré à Saint-Jacques, à être placé chez un jardinier, ce qui a été fait.

Antécédents personnels.—L'enfant marche à quinze mois, se porte bien malgré un écoulement de l'oreille droite laissant sourdre un liquide jaunâtre ; cet écoulement dure jusqu'à l'âge de trois ans.

Atteint de strabisme externe de l'œil droit, il est opéré avec succès.

Jusqu'à douze ans l'enfant eut de l'incontinence nocturne d'urine. Il avait des frayeurs nocturnes très fréquentes. Le jour il avait souvent de fortes mi-graines et des épistaxis.

Son caractère était très doux. Parfois vif, mais incapable de faire du mal. Confiant, bon cœur, « on abusait de sa bonté ». Il était gai, loquace et exubérant. C'était un enfant très affectueux et très caressant. Il avait la crainte des revenants ; fréquemment il éprouvait des peurs subites : « Ma tante qu'ai-je donc vu là ? » disait-il parfois tout à coup, le soir.

Antécédents héréditaires.— Les renseignements sont fournis par l'oncle et la tante du petit malade. Les antécédents héréditaires sont très lourds. Le père, bien portant jusqu'à l'âge de vingt-deux ans, part aux colonies comme

soldat : il en revient avec des « fièvres très fortes ». Rentré à Lorient, son pays d'origine, il sort du régiment pour entrer à l' Arsenal. Il était d'une sobriété exemplaire, paraît-il. Seize mois après son retour des colonies, il est pris de céphalées intenses ; on l'admet à l'hôpital maritime : une nuit, il se lève, court à la chapelle et se met à sonner la cloche en criant « au feu ». Il sort de l'hôpital, mais présente à partir de ce moment des troubles psychiques très nets : il croyait que tout le monde (son entourage et les journaux) disait que son père avait été assassiné. Il se croyait persécuté par tous les gens qu'il rencontrait et disait qu'on le guillotinerait à la Roquette par les ordres du Président de la République. Il errait sur les routes, pieds nus, allant souvent de Lorient à Ste-Anne d'Auray. Son délire augmente : on le fait interner à Lesvellec où il présente jusqu'à sa mort des idées de persécution. — *La mère*, après avoir été toute sa vie une grande « nerveuse », est prise subitement, quelques mois après la mort de son mari, d'un accès de fièvre chaude : elle sort par la fenêtre de sa chambre située au quatrième étage, glisse sur la gouttière, tombe et se tue.

L'enfant est né après l'internement du père.

Ainsi lorsque ce petit malade nous fut amené, il présentait un état aigu, hallucinatoire, illusionnel, délirant, avec anxiété extrême. A de rares intervalles, l'état émotionnel douloureux était remplacé par de la joie, de l'extase ; celles-ci étaient également en rapport avec les troubles psychosensoriels. Lorsque le sujet était en proie aux hallucinations, son attention était tout accaparée par ces sensations pathologiques et les questions qu'on lui posait restaient sans réponse. Si les phénomènes prenaient fin, il parlait, s'expliquait, et s'orientait presque toujours parfaitement ; il n'était pas confus à proprement parler ; il reconnaissait les personnes, les lieux, les choses, etc.,

La durée de ces deux épisodes aigus hallucinatoires fut d'une à deux semaines. Un intervalle de cinq jours environ les avait seulement séparés. Depuis cette époque, ils n'ont plus reparu. Le pronostic néanmoins doit être réservé.

Quelle fut l'étiologie de ces troubles psychosensoriels ? Nous sommes en présence d'un sujet prédisposé, à lourde hérédité, assez mal développé physiquement, chétif, qui fait de légers troubles gastro-intestinaux au début de son second accès hallucinatoire, qui présente de l'otite moyenne après la disparition des troubles psychiques, mais enfin qui travaillait régulièrement avant ses méditations sur la magie. Pourquoi l'état émotionnel douloureux (peurs, inquiétudes, cauchemars) que celles-ci ont engendré n'aurait-il pas été la cause déterminante des accidents psychosensoriels observés ? Pourquoi serait-ce un état toxique inconnu d'ailleurs ?

Le gérant : P. BOUCHEZ.

L'ATROPHIE ISOLÉE NON PROGRESSIVE
DES PETITS MUSCLES DE LA MAIN

FRÉQUENCE RELATIVE ET PATHOGÉNIE.

TÉPHROMALACIE ANTÉRIEURE

POLIOMYÉLITE, NÉVRITE RADICULAIRE OU NON RADICULAIRE

PAR

PIERRE MARIE et CHARLES FOIX

PREMIÈRE PARTIE

Lorsque Duchenne (de Boulogne) décrit l'atrophie musculaire qui porte son nom, il la considéra comme une maladie autonome et spécifique déterminée par des lésions toujours les mêmes.

Mais les auteurs qui suivirent montrèrent qu'il n'en était rien, et qu'en réalité le syndrome amyotrophique de Duchenne relevait des causes les plus diverses et non pas de la seule poliomyélite antérieure chronique.

C'est ainsi que successivement la syringomyélie, avec Kahler et Schultze, la pachyméningite cervicale, avec Charcot et Joffroy, enfin et surtout la sclérose latérale s'approprièrent les cas les plus typiques de l'atrophie musculaire progressive. La main d'Aran-Duchenne leur appartient, en particulier, fréquemment.

En dehors même de la pachyméningite cervicale dont elle est la cause fréquente, la syphilis peut causer des syndromes très analogues.

L'on observe tout d'abord chez les tabétiques des amyotrophies diffuses à type plus ou moins progressif, prédominant fréquemment sur les muscles des extrémités, déterminant en général le double pied-bot névritique de Joffroy et souvent des mains assez analogues à celles d'Aran-Duchenne. D'après M. Dejerine, qui les a soigneusement étudiés, ces faits relèvent d'une névrite périphérique et non d'une altération centrale.

Dans d'autres cas, par contre, tributaires également de la syphilis nerveuse, il s'agit de lésions centrales, et Raymond a publié en 1893 deux observations très démonstratives de syndrome d'Aran-Duchenne par méningo-myélite syphilitique.

Il s'agissait dans ces deux cas de poliomyélite chronique diffuse d'origine vraisemblablement artérielle.

Léri, dans son rapport au Congrès de Bruxelles et dans son article du traité de médecine Charcot-Bouchard, est revenu sur ces faits et a définitivement établi, par six observations, dont deux avec autopsies, la fréquence relative, l'importance et l'autonomie de cette entité clinique.

Dans l'intervalle et surtout depuis lors, on en a d'ailleurs publié d'assez nombreuses observations isolées. Nous citerons les cas de Vizioli, Lannois, Raymond et Rendu, Raymond et Huet, Pierre Merle, Wilson, Mosny et Barrot, etc. Dans son livre sur la syphilis des centres nerveux, Nonne cite trois cas analogues. Enfin dans un cas particulièrement intéressant de M. Souques, l'atrophie à type Aran-Duchenne était associée à la sclérose combinée à forme amyotrophique.

Nous nous sommes arrêtés quelque peu sur ce dernier point, parce que par leur nature myélopathique et leur origine syphilitique, ces poliomyélites chroniques par méningo-myélites se rapprochent des cas sur lesquels nous voulons insister maintenant : bien qu'ils en soient en réalité fort différents, même au point de vue clinique.

Nous n'avons en effet eu en vue jusqu'ici que des lésions évolutives atteignant progressivement les membres supérieurs, les membres inférieurs, le tronc, et causant finalement des lésions diffuses dont le lien commun est la main d'Aran-Duchenne.

Au contraire, dans les cas que nous avons étudiés, il s'agit d'amyotrophies isolées des petits muscles de la main, pouvant déterminer soit la main typique d'Aran-Duchenne avec lésion thénarienne, hypothénarienne et inter-osseuse, soit une atrophie simple de l'éminence thénar ou de l'éminence hypothénar.

L'on observe ainsi des syndromes plus ou moins complexes dont le lien commun est la limitation stricte aux petits muscles de la main, et l'absence de progression des symptômes — en un mot des atrophies isolées et non progressives des petits muscles de la main.

Ces atrophies isolées ne sont pas rares et nous en avons réuni dix observations dont quatre comportent un examen anatomique (1). Ces observations peuvent dès l'abord se diviser en deux groupes suivant qu'il existe ou qu'il n'existe pas de signes évidents de syphilis du système nerveux.

Sur nos quatre cas avec examen anatomique, deux se rattachent certainement à la syphilis nerveuse dont on pouvait poser le diagnostic pendant la vie.

(1) Depuis la remise de ce mémoire, nous en avons observé trois nouveaux cas.

Elle est peu vraisemblable dans les deux derniers cas.

Aucun de ces malades n'était à proprement parler tabétique, l'un d'entre eux cependant avait un signe de Robertson bilatéral et de la diminution des réflexes achilléens.

Sur nos six cas sans examen anatomique, le premier se rapporte à un tabétique avéré.

Chez un deuxième, il existe de la lymphocytose avec abolition des réflexes achilléens, chez un troisième de la lymphocytose et une réaction de Wassermann positive.

La syphilis est improbable dans les trois autres cas.

Cette variabilité pathogénique, cette fréquence de la syphilis nerveuse, et en particulier l'association possible du tabes, expliquent les interprétations différentes admises par les auteurs à l'occasion de cas semblables.

Bien qu'il n'existe pas à notre connaissance d'étude d'ensemble de cette forme d'atrophie isolée non progressive en dehors d'un travail récent de Ramsay Hunt sur lequel nous reviendrons plus loin, on la rencontre mentionnée dans un certain nombre d'observations.

Dans les cas de syphilis nerveuse et plus particulièrement de tabes, elle est rattachée pour l'ordinaire à des phénomènes de névrite ou de radiculite.

Dans les autres, on a pensé surtout à la névrite, et celle-ci notamment était en cause dans un cas publié par M. Long.

Dans son travail, Ramsay Hunt publie trois cas d'amyotrophie non progressive des petits muscles de la main et les rattache à des névrites par compression. Il isole ainsi un type thénar ou médian, un type hypothé-
nar ou cubital et pense qu'il s'agit surtout de traumatisme professionnel, notamment de compression au niveau du ligament annulaire antérieur du carpe.

Aucune des observations de Ramsay Hunt ne comporte d'examen anatomique, et d'autre part l'état des réflexes, en particulier du réflexe cutané plantaire, n'est pas indiqué dans toutes les observations.

Il est donc impossible de se faire une opinion ferme sur le bien-fondé de ses conclusions.

Cependant l'unilatéralité des symptômes et la marche non progressive existent également dans deux de nos observations, où la lésion causale est indubitablement médullaire. Nous sommes donc amenés à penser qu'il doit en être fréquemment ainsi.

D'autres auteurs ont d'ailleurs été frappés de l'analogie des paralysies isolées non progressives avec les amyotrophies myélopathiques.

M. de Massary (1) notamment a publié un cas ayant cliniquement dé-

(1) A propos du même malade, et après avoir vu nos préparations, M. de Massary

buté comme une paralysie saturnine dans lequel il pose le diagnostic de poliomyélite, et M. Huet, à ce sujet, témoigne avoir vu des cas analogues où le diagnostic de névrite dut être par la suite écarté et qu'il répartit en 3 classes.

Première catégorie comprenant des maladies syphilitiques. Il suppose qu'il s'agit de radiculites ou de méningo-myélites. — Deuxième catégorie où se révélèrent plus tard des signes de syringomyélie. — Troisième catégorie où il suppose qu'il s'agit de poliomyélite à type spécial.

Dans tous ces cas d'ailleurs, il s'agit d'amyotrophie se rapprochant plus ou moins de la paralysie radiale saturnine.

Enfin, et pour citer des faits très différents des nôtres et se rapprochant en réalité surtout des cas d'amyotrophie par méningo-myélite syphilitique relatés par Raymond et par Lévi, M. Wilson a, chez deux tabétiques présentant une amyotrophie, l'une relativement diffuse, l'autre limitée aux membres supérieurs, observé une raréfaction et une atrophie des cellules des cornes antérieurs des segments correspondants.

Telles ne sont cependant pas les lésions que nous avons retrouvées dans nos cas d'amyotrophie isolée et non progressive des petits muscles de la main, et ceci *à priori* se conçoit. En effet des lésions atrophiques des cellules témoignent d'un processus (ischémique ou toxique, ou les deux à la fois) diffus et par conséquent forcément progressif; il faut au contraire, pour expliquer une lésion isolée et non progressive, qu'il existe soit une destruction localisée des cellules de la corne antérieure, soit une névrite interstitielle ou une radiculite de distribution correspondante.

Ce sont en effet les processus que nous avons rencontrés à l'autopsie de nos malades. Sur la névrite, nous dirons peu de chose, bien qu'elle soit de topographie et d'allure intéressante, mais nous insisterons sur la lésion très particulière et mal connue que présente la moelle cervicale de trois de nos malades au niveau des cornes antérieures.

Il s'agit dans ces trois cas d'une altération identique : c'est une destruction localisée de la corne antérieure, destruction uni ou bilatérale ne s'accompagnant ni de grande réaction inflammatoire, ni de très importante prolifération névroglique. La substance blanche avoisinante est très sensiblement normale, le processus est limité à l'axe gris, et, à son maximum, entraîne la fonte complète de la corne antérieure, la postérieure étant relativement respectée. Cet effondrement peut se réparer par cicatrisation com-

a soulevé lui-même l'hypothèse d'une lésion médullaire, identique à celle de nos cas, mais plus haut placée.

plète et linéaire ; il peut laisser à sa place une petite cavité. C'est une véritable *téphro-malacie antérieure*, et c'est le nom que nous proposons de donner à cette singulière altération.

Macroscopiquement, la lésion est déjà visible à un examen quelque peu attentif de la moelle. On constate en effet, dans la région cervicale inférieure, un aplatissement de la moelle, visible lorsqu'on la regarde par sa face antérieure. Cet aplatissement, uni ou bilatéral, est fort peu étendu, limité à un ou deux segments médullaires, et le repérage montre dès ce moment qu'il siège aux environs du 8^e segment cervical.

Unilatéral (et c'est le cas ordinaire), cet aplatissement donne à la moelle un aspect asymétrique, elle semble déprimée d'un seul côté par un sillon profond.

Sur la coupe, cet aspect asymétrique s'accroît. Le côté atteint est manifestement plus petit que l'autre, surtout dans le sens antéro-postérieur. Le bord antérieur, au lieu d'être arrondi, présente une dépression plus ou moins profonde.

L'on voit enfin, en regardant attentivement, une différence nette dans le volume et l'aspect des deux cornes. Dans l'un de nos cas, on pouvait même apercevoir dans l'une une minuscule cavité.

Ces lésions présentent toujours la même stricte limitation et, à peu de distance, au-dessus et au-dessous, l'aspect de la coupe est absolument normal.

Ajoutons pour être complet qu'il s'agissait de moelles de syphilitiques et que l'on constatait, comme il est habituel en pareil cas, un léger degré de *méningite postérieure*, et des lésions manifestes des vaisseaux de la base. — Pas de thrombose vasculaire appréciable au niveau de la lésion.

Histologiquement, on s'aperçoit qu'au niveau du maximum de la lésion, il y a, en quelque sorte, abrasion de la corne antérieure remplacée par une cicatrice de tissu névroglie peu serré, et laissant, dans un de nos cas, à sa partie interne, une petite cavité non gliomateuse.

Une étude un peu plus minutieuse permet de distinguer à ce niveau
Des lésions méningo-vasculaires ;

La téphro-malacie antérieure proprement dite ;

L'intégrité relative de la corne postérieure et l'intégrité presque absolue des faisceaux blancs.

1 Les lésions méningo-vasculaires sont celles habituelles de la syphilis. Epaissement pite-mérien avec infiltration lymphocytaire. Endopériartérite syphilitique. Les lésions vasculaires sont ici intéressantes en ce qu'elles portent à la fois sur les grosses branches et les petits vaisseaux. La spinale antérieure a une paroi considérablement épaissie. Les petites artérioles

centrales qui en partent sont également très épaisses et, dans l'intérieur même de la corne malade, se voient sous forme de petits cylindres à paroi double ou triple de la normale.

Les branches qui forment le réseau pie-mérien, et qui, de là, s'enfoncent dans la substance blanche pour venir au niveau de la substance grise s'anastomosent avec les artérioles provenant de l'artère centrale, sont malades également. Autour de chacune d'entre elles on voit un épaississement très notable de tissu scléreux, cet épaississement est surtout marqué au niveau des branches plus grosses qui pénètrent par le sillon radriculaire antérieur.

Il n'y a d'ailleurs pas à proprement parler de thrombose et l'on peut, à un plus fort grossissement, distinguer dans l'intérieur des vaisseaux des globules rouges en parfait état. Il y a cependant un rétrécissement considérable du calibre artériel.

Toutes ces lésions sont d'ailleurs bilatérales, mais il y a de la corne malade à la corne saine (ou relativement saine) une différence considérable dans l'intensité de l'artériolite. La différence n'est d'ailleurs pas limitée à la corne antérieure, et l'on voit très nettement, même sur la corne postérieure, les vaisseaux à paroi peu épaisse et gorgés de sang du côté sain, à paroi très épaisse et presque vides du côté malade.

Ces lésions méningo-vasculaires comportent la signature histologique de la syphilis ; ajoutons cependant que, dans un de nos trois cas, les lésions méningées et la périvasculite à lymphocytes manquent et que l'on n'observe que l'épaississement considérable de la paroi des fines artérioles. Il semble donc que l'artério-sclérose sénile soit encore ici susceptible de produire des lésions analogues à celles de la syphilis.

Arrivons maintenant à l'élément essentiel de la lésion, la téphromalacie antérieure proprement dite. Elle porte sur les cellules et sur le tissu de soutien de la corne.

Les cellules motrices ont disparu complètement au niveau de la lésion maxima. Le tissu interstitiel est également disparu, et à leur place, on voit une cicatrice névroglie linéaire peu serrée parsemée d'une infiltration modérée de petites cellules rondes.

Parfois il existe en un point une minuscule cavité due à ce que l'effondrement de la corne n'a pas été suivi de l'accolement parfait des bords de la perte de substance ainsi créée. Cette minuscule cavité n'a pas de paroi nettement différenciée, encore moins naturellement de membrane papillaire ou de revêtement épendymaire. Elle tend manifestement vers l'oblitération par soudure.

C'est cette soudure qui cause la diminution de volume de la moelle. L'épaisseur de la corne est en effet remplacée par une ligne de tissu cica-

tricielle lâche et c'est cet effondrement de la substance grise qui, associé à la sclérose péri-vasculaire des artérioles radiculaires antérieures, cause le sillon profond que l'on peut voir même macroscopiquement sur la face antérieure de la moelle.

La corne du côté opposé n'est d'ailleurs pas complètement saine et, en dehors même des cas où la lésion est nettement bilatérale, on voit qu'elle est comme étriquée, diminuée de volume et riche en cellules rondes. Les vaisseaux sont très épaissis, et, au point maxima, les cellules paraissent diminuées de nombre.

Elles sont en général cependant conservées et c'est là une différence remarquable entre ce processus et celui des poliomyélites chroniques où l'atteinte des cellules est remarquablement précoce.

Ceci se voit encore mieux du côté malade lui-même, en les points où la lésion n'est pas maxima. L'on peut voir en effet à ce niveau une abrasion complète de la partie interne de la corne avec disparition de toutes les cellules du groupe antéro-interne et conservation des cellules les plus aberrantes du groupe externe. Fait remarquable, colorées par la méthode de Nissl, ces cellules se montrent sensiblement normales.

3 Nous arrivons au troisième élément de la lésion : intégrité relative des cornes postérieures, intégrité presque absolue des cordons blancs.

Au premier abord, la corne postérieure paraît saine. A un examen un peu plus attentif, l'on voit cependant qu'elle est diminuée de volume et comme étriquée par rapport à celle du côté opposé.

La substance gélatineuse de Rolando fait particulièrement défaut. Le réseau myélinique de la corne postérieure est presque complètement disparu. Les vaisseaux ont leurs parois très épaissies et sont presque vides de sang.

Quant aux cordons blancs, leur intégrité paraît absolue. Dans l'ensemble cependant, leur volume est quelque peu inférieur à celui des cordons blancs du côté sain, mais en même temps ils paraissent plus fortement colorés par la méthode de Weigert-Pal, ce qui est dû vraisemblablement à une sorte de tassement, conséquence de la rétraction de la corne antérieure cicatrisée. On peut voir en outre un léger degré de sclérose péri-vasculaire et dans deux de nos cas un état fenêtré du territoire d'une petite artériole (1) sur lequel nous reviendrons.

En outre, il existait dans ces deux mêmes cas un peu de sclérose des cordons postérieurs. Cette sclérose, très légère dans l'un de nos cas, était plus marquée et tabétiforme dans le deuxième. Aucun de ces deux malades n'était d'ailleurs cliniquement tabétique.

(1) Voir figure.

Revenons maintenant à la topographie de la lésion téphromalacique.

Cette topographie a ceci de caractéristique que la lésion, très limitée, commence et finit de façon relativement brusque.

Deux de nos cas, coupés en série, permettent de la fixer d'une façon précise. La lésion prédomine au niveau de la 8^e cervicale, où l'abrasion de la corne est totale. La moitié inférieure du 7^e segment cervical est également touchée, la moitié supérieure relativement indemne. Le 1^{er} segment dorsal, fortement atteint dans un cas, l'est beaucoup moins dans l'autre, où sa partie inférieure est presque saine. Les 5^e et 6^e segments cervicaux sont indemnes ainsi que les 2^e, 3^e et 4^e segments dorsaux. Pas de lésion des cornes antérieures dans la partie supérieure de la moelle cervicale ainsi que dans la moelle lombaire, la moelle sacrée et le reste de la moelle dorsale. Cette intégrité parfaite élimine absolument l'idée de poliomyélite chronique.

Le 3^e cas, moins bien étudié, montre également une lésion téphromalacique destructive au niveau de la 8^e cervicale. Cette lésion est bilatérale au contraire de ce qui se passe dans les deux premiers cas, et les deux cornes sont abrasées. La 3^e cervicale et la 2^e dorsale sont normales ainsi que le reste de la moelle. La 1^{re} dorsale est modérément touchée.

En résumé : effondrement de la corne antérieure sur une hauteur de un à deux segments, conservation relative de la corne postérieure. — Intégrité des cordons blancs. — Lésions artérielles associées, d'origine syphilitique dans deux de nos cas sur trois.

Quelle est maintenant la pathogénie de cette singulière lésion. L'importance des lésions artérielles permet tout d'abord de penser qu'il s'agit d'une lésion d'origine vasculaire. Cependant l'atteinte élective de la substance grise, l'intégrité des cordons blancs avoisinant montre qu'il ne s'agit pas d'un ramollissement banal. D'autre part, il n'existe pas de lésions inflammatoires très marquées ni de placard de sclérose permettant de penser à la cicatrice d'un foyer de myélite aiguë. Celui-ci d'ailleurs n'expliquerait pas davantage la localisation exclusive à la substance grise.

L'étude de la circulation médullaire fournit un peu plus de clarté. L'on sait que la moelle est irriguée : d'une part, par les branches centrales ou sulco-commissurales de l'artère spinale antérieure qui, parvenue au fond du sillon médian antérieur, se bifurquent ou obliquent à droite ou à gauche pour pénétrer dans la corne antérieure correspondante ; de l'autre par les bronches perforantes, émanées du réseau anastomotique intraspinal, qui fournissent l'irrigation de la corne postérieure et des cordons blancs.

Parmi ces branches perforantes, quelques-unes, plus importantes, suivent l'une le sillon médian postérieur, l'autre le sillon radiculaire antérieur, l'autre enfin le sillon radiculaire postérieur.

Il existe donc deux territoires médullaires ; l'un central, dépendant de l'artère sulco-commissurale, l'autre périphérique dépendant des branches perforantes, si bien que, comme le disait Sottas, l'on voit dans les inflammations médullaires, entre le territoire central et le territoire périphérique, une zone intermédiaire relativement saine.

Cette notion, dont l'un de nous a déjà montré l'importance au sujet de la poliomyélite antérieure aiguë de l'enfance, retrouve ici tout son intérêt et l'on peut dire que schématiquement un territoire est sain, celui des perforantes, un territoire est détruit, celui de la sulco-commissurale.

S'agit-il donc d'une thrombose banale de ce territoire artériel ? L'unilatéralité fréquente des lésions, leur limitation à un ou deux segments médullaires, nous montrent déjà qu'il ne saurait s'agir d'une oblitération de l'artère *spinale antérieure* dont la distribution est bilatérale (cette artère est d'ailleurs perméable sur les coupes). Pour la *sulco-commissurale* la chose est plus difficile à affirmer. L'on sait en effet depuis les recherches de Kadyi que la sulco-commissurale ne se bifurque pas au fond du sillon antérieur comme le pensait Adamkiewicz, mais fournit une ramification oblique, soit à droite, soit à gauche, si bien que l'unilatéralité n'est pas ici une objection suffisante.

En réalité, cependant, nous ne pensons pas qu'il s'agisse d'une thrombose des sulco-commissurales, et ceci parce qu'il existe par segment médullaire non pas une, mais 6 à 8 sulco-commissurales dont il faudrait supposer l'oblitération unilatérale. Il faudrait même supposer l'oblitération d'un plus grand nombre puisque, la lésion prédominant au niveau du 8^e segment, débordé celui-ci en haut et en bas.

D'autre part la limitation stricte de la lésion est plus apparente que réelle. Du côté malade, la corne postérieure est touchée ; autour de chaque perforante, l'on voit un épaississement de la gaine lympho-conjonctive, épaississement qui s'accompagne d'une dépression marquée au niveau du point de pénétration des radiculaires antérieures. De même, du côté sain, la corne antérieure n'est pas complètement indemne, elle est grêle, comme étriquée ; visiblement le même processus est en marche ainsi que le démontre d'ailleurs le cas où ce processus était bilatéral.

En réalité par conséquent ce n'est pas d'une thrombose simple, mais de l'ischémie progressive par rétrécissement considérable des artérioles de tout un territoire médullaire que dépend cette lésion. Pourquoi y a-t-il destruction de la corne antérieure et lésion légère de tout le reste de la moelle ? La prédominance du processus sur le territoire des sulco-commissurales en fournit, semble-t-il, la meilleure explication. Peut-être faut-il faire intervenir en outre la fragilité spéciale de la substance grise, mise en évidence expérimentalement par la ligature temporaire de l'aorte abdo-

minale du lapin (On sait que cette ligature temporaire détermine un ramollissement limité de l'axe gris, la substance blanche demeurant saine).

Il resterait à expliquer le pourquoi de cette prédilection singulière pour cette région limitée de la moelle cervicale inférieure. Ce n'est pas là le point le moins curieux du processus et nous nous proposons d'y revenir plus loin.

Il nous faut décrire maintenant les lésions que l'on observait dans notre quatrième cas anatomo-clinique, lésions de névrite interstitielle.

L'atrophie était dans ce cas unilatérale et frappait les éminences thénar et hypothénar. A l'autopsie, la moelle paraissait saine, les nerfs également, macroscopiquement du moins, les racines étaient peut-être un peu plus grêles du côté atteint.

Au microscope on constate des lésions de névrite interstitielle ancienne frappant le cubital et le médian du côté droit, et déterminant une destruction considérable des tubes nerveux facile à mettre en évidence par le Weigert-Pal ou le Marchi avec surcoloration au Van Gieson ou à la Safranine.

Nous avons constaté ainsi : des altérations névritiques extrêmement marquées. — Une atrophie relative des racines correspondantes. — Des lésions cellulaires des cornes prédominant sur le côté atteint.

Les altérations névritiques consistent en une névrite interstitielle avec énorme prolifération du tissu conjonctif. Endonèvre et périnèvre sont atteints et sur les coupes colorées au Van Gieson, la sclérose se montre extrêmement serrée.

C'est une sclérose ancienne et très pauvre en cellules. Il en existe pourtant de loin en loin, parfois groupes en petits nodules d'aspect peut-être inflammatoire.

Il existe en même temps des lésions vasculaires nettes consistant en une périvascularite portant sur les artérioles dont le calibre est rétréci, et la paroi doublée de volume. L'on constate enfin une augmentation de la graisse à l'intérieur du nerf.

Il s'agit de névrite très ancienne et le Marchi n'y décèle plus de fragmentation myélinique. La lésion consiste essentiellement en la disparition des tubes nerveux, disparition qui est telle que le cubital à partir du coude ne comporte presque plus que des tubes vides.

Sa répartition est particulièrement intéressante à étudier. En effet, tandis que le cubital au poignet et au coude est presque entièrement scléreux et que l'on n'y voit presque plus que des gaines vides au Pal ou à

la safranine par le procédé de Durante, le radial est à peu près complètement sain ainsi que le musculo-cutané.

Sur le médian, la lésion est presque exactement dimidiée. Tandis que l'une des moitiés du nerf est presque saine, l'autre apparaît à peu près complètement détruite par la sclérose.

Telles sont les lésions que l'on observe du côté droit, le côté gauche est sensiblement sain.

Cependant, même de ce côté et sur les nerfs du côté droit qui paraissent épargnés, il existe quelques gaines myéliniques vides, et quelques tubes nerveux déformés, moniliformes. L'on peut dire pourtant, sans grande erreur, que les lésions sont strictement limitées au médian et surtout au cubital du côté droit, ce qui cadre d'ailleurs avec la topographie de l'atrophie musculaire.

Les racines sont saines tant à droite qu'à gauche. Il existe cependant du côté droit, au niveau des 7^e et 8^e racines cervicales et de la 1^{re} dorsale une diminution de volume d'ensemble, et quelques tubes grêles.

Enfin les lésions que l'on observe du côté de la moelle au niveau du 8^e segment cervical sur les coupes colorées par la méthode de Nissl (diminution de nombre et de volume des cellules des cornes antérieures, chromatolyse, hyperpigmentation et vacuolisation du protoplasma, tendance à l'exode du noyau) sont peu marquées par rapport à celles de la périphérie. Les autres segments sont sensiblement indemnes.

En résumé, névrite interstitielle, du type des névrites vasculaires étudiées chez le vieillard par Joffroy et Achard, frappant le cubital et le médian du côté droit.

Intégrité à peu près absolue des autres nerfs du côté droit et de tous les nerfs du côté gauche.

Quant à l'origine et à la nature de cette névrite, ainsi qu'aux raisons de sa localisation spéciale, il ne nous a pas paru possible de l'élucider dans ce cas.

Des quatre cas anatomo-pathologiques dont nous venons de donner la description, trois seulement ont été cliniquement observés. Le 4^e (lésion bilatérale des cornes antérieures) constitue une surprise d'autopsie.

Nous allons donner tout d'abord un résumé rapide des cas qui comportent une vérification anatomique, pour établir ensuite, par un certain nombre d'observations purement cliniques, la fréquence relative du type auquel elles se rapportent.

(A suivre.)

SYRINGOMYÉLIE,
HYPERPLASIE DU TISSU CONJONCTIF,
FIBRES MUSCULAIRES STRIÉES DANS LA MOELLE.

PAR

ANDRÉ-THOMAS et QUERCY.

Les premiers auteurs qui ont étudié les lésions de la syringomyélie ont été surtout frappés par l'hyperplasie du tissu névroglique, qu'ils ont pour la plupart interprétée dans le sens d'un néoplasme, c'est-à-dire comme un gliome.

L'hyperplasie du tissu névroglique n'est cependant pas tout dans l'anatomie pathologique de la syringomyélie ; si les vaisseaux et le tissu conjonctif ont été l'objet d'observations diverses, ce sont surtout les travaux de ces dernières années qui en ont le mieux fixé les altérations et qui leur ont fait jouer un rôle important dans la formation des cavités et même dans la pathogénie de cette affection. L'un de nous a insisté sur ce point, il y a quelques années dans un travail en collaboration avec G. Hauser (1). Plus récemment Petren (2) a fait des constatations semblables, et les végétations conjonctives lui ont paru suffisamment accentuées dans certains cas, pour qu'il ait distingué deux types syringomyéliques : le type sclérotique et le type glieux.

Dans le travail en collaboration avec G. Hauser, auquel nous faisons allusion plus haut, l'un de nous s'est même demandé si la syringomyélie est bien une entité morbide et si elle ne représente pas plutôt un aboutissant de divers processus : peut être conviendrait-il de substituer au terme de syringomyélie celui de cavités médullaires, qui ne préjuge pas de l'origine univoque de la maladie et qui laisse sous-entendre que dans la moelle, de même que dans d'autres organes, le poumon par exemple,

(1) Iconographie de la Salpêtrière, 1904.

(2) KARL PETREN, *Beiträge zur pathologischen Anatomie und zur pathogenese der Syringomyelie und der Syringobulbie*. Virchows Archiv für path. Anatomie und Physiol. und für klin. Medizin. 196-Band, 1909.

les cavités ne relèvent pas toujours du même mécanisme ou ne dépendent pas d'une seule et même cause.

Malgré les nouvelles acquisitions de l'anatomie pathologique, l'origine de la syringomyélie reste toujours très obscure. Si on fait du gliome l'élément capital et primitif du processus anatomique de la syringomyélie, il se présente, il faut l'avouer, avec des caractères très spéciaux, avec une régularité de distribution et d'évolution, qu'on n'est pas habitué à rencontrer dans les néoplasmes de même nature qui se développent dans les autres centres nerveux. Admet-on, au contraire, l'origine inflammatoire, mésodermique ou conjonctive, on ne connaît pas parmi les maladies franchement inflammatoires du système nerveux une seule affection, dans laquelle les lésions vasculaires ou les proliférations conjonctives se présentent sous un aspect aussi particulier. La pathogénie n'est donc rien moins que mystérieuse.

Quoique la syringomyélie apparaisse ordinairement à l'âge adulte ou au moins dans l'adolescence, les anomalies du canal de l'épendyme, la coexistence d'hétérotopies ou d'autres malformations ont été invoquées par plusieurs auteurs (Leyden, Kahler et Pick, Hoffmann et Schlesinger) pour faire remonter à la vie embryonnaire l'origine de la maladie.

C'est précisément parce que les végétations conjonctives s'y présentent, à côté du gliome, avec une exubérance inusitée, parce que certains aspects peuvent être interprétés comme des malformations, et surtout parce que nous avons trouvé en pleine moelle des éléments dont la présence n'est guère explicable en dehors d'un accident de la période embryonnaire, c'est précisément pour ces diverses raisons que nous avons cru devoir publier l'observation qui fait le sujet de ce travail. Elle est susceptible d'apporter quelque lumière sur la pathogénie de la syringomyélie,

Nous n'avons malheureusement pas vu le malade nous-mêmes, et les renseignements cliniques qui nous ont été fournis sont très succincts. Le malade était hospitalisé à Morlaix et avait été considéré comme atteint de maladie de Morvan ; il avait perdu tous ses doigts, très vraisemblablement par un processus de nécrose et de résorption, car sur les téguments qui recouvraient le 5^e métacarpien, un ongle était encore implanté.

L'autopsie a été pratiquée par le D^r Prouf, qui a eu l'amabilité de nous envoyer la moelle épinière, et que nous remercions très vivement. La moelle a été expédiée dans sa dure-mère intacte, c'est nous-mêmes qui l'avons ouverte ; aucune injection fixatrice n'a été faite dans la cavité sous-arachnoïdienne avant l'autopsie.

Le segment que nous avons eu à notre disposition s'étend de la IV^e racine cervicale jusqu'au filum terminale. Nous ignorons par conséquent

jusqu'ou remontaient les lésions, et si la syringomyélie s'était compliquée de syringobulbie.

Après fixation par le formol, imprégnation par le sulfate de chrome, après inclusion dans la celloïdine, des segments ont été prélevés à tous les étages, et les coupes ont été colorées par le Weigert-Pal, le carmin, le Van Giéson, la méthode de Lhermitte, etc.....

Sur deux fragments prélevés à la région dorsale et inclus à la paraffine, nous avons cherché les bacilles de la lèpre ; les résultats ont été négatifs.

Afin de mieux se rendre compte de la topographie de la cavité, du gliome et des formations conjonctives, nous avons dessiné à la chambre claire un certain nombre de coupes empruntées à la plupart des étages médullaires.

Le gliome est figuré en grisé, les membranes conjonctives ou papillaires (mp) en traits noirs plus ou moins ondulés, les cellules épendymaires en hachures, lorsqu'elles sont disposées en palissades (ep. p), en points noirs lorsqu'elles sont disposées en amas (ep), inclus dans le gliome.

Nous avons photographié un certain nombre de détails, dont la reproduction nous a paru indispensable pour la démonstration.

En examinant la série de ces croquis, on remarque tout d'abord les aspects très divers qu'affectent la moelle, la cavité, le gliome, voire même les membranes conjonctives et les méninges, suivant les étages ; ils varient constamment d'un segment à l'autre.

Aspect de la moelle. — La moelle est extrêmement aplatie au niveau de la région cervicale, comme le montrent les coupes empruntées aux V^e et VI^e segments, et son diamètre transversal s'accroît d'une manière excessive. Sa configuration tend à revenir à la normale dans les étages sous-jacents, mais malgré cela elle reste déformée.

A aucun étage, elle n'est symétrique, et sur toutes les coupes une moitié est plus volumineuse que l'autre. La moitié la plus petite est figurée à droite sur la plupart des dessins, cependant sur quelques-uns et par erreur elle a été figurée à gauche (C_v, C_{vii}, C, D_{vi}). L'asymétrie atteint son maximum au niveau de D_{ii}.

Sur toute la hauteur, ce sont les parties centrales qui ont le plus souffert. Les lésions occupent constamment la région périépendymaire, en arrière des cornes antérieures qui ont été sectionnées au niveau de leur base ; en arrière, elles sont limitées par les cordons postérieurs, dont les plans les plus antérieurs ont été intéressés.

Les cornes postérieures ont complètement disparu au niveau de la région cervicale, mais elles réapparaissent peu à peu dans la région dorsale. En D_{ii} on aperçoit déjà la partie la plus interne de la substance gélatineuse et de la substance spongieuse à droite ; au niveau de D_v les deux

cornes postérieures sont visibles et elles ne disparaissent plus jusqu'à l'extrémité inférieure de la moelle : seule la base des cornes postérieures, ou mieux la partie intermédiaire aux cornes antérieures et postérieures est détruite par la lésion. Les cornes latérales sont comprimées et refoulées, ou bien anéanties (D_{II}, D_{IV}, D_{VII}, D_{VIII}, D_X).

Les lésions ont enfin entraîné des déformations considérables dans les cordons postérieurs et latéraux, des déviations des sillons antérieurs et postérieurs.

Au niveau de la région cervicale, elles tendent à déborder latéralement sur les cordons latéraux, ce qui explique la dégénération des faisceaux pyramidaux croisés, qu'on observe sur toute la hauteur de la moelle : nous n'insistons pas sur les dégénérationes qui n'ont ici qu'un intérêt secondaire.

Cavité. — Sa forme est variable, de même que celle de la moelle et du gliome. Elle oscille entre deux types extrêmes. Réduite à sa plus simple expression c'est une petite cavité plus ou moins circulaire (D_V, D_{XII}, L_I). A son maximum d'extension, c'est une longue fente transversale disposée suivant une courbe à concavité postérieure et détruisant la région centrale, la base des cornes, les zones adjacentes du faisceau pyramidal et la corne postérieure. Elle peut atteindre aussi la pie-mère (C_{VI}, D_{II}, D_{VII}) uni ou bilatéralement, et sectionner complètement la moelle en deux fragments antérieur et postérieur. Mais entre ces deux types extrêmes on observe beaucoup de variétés : en réalité, le plus souvent il s'agit de fentes, plutôt que de larges cavités.

Au niveau de D_{II}, elle coupe la partie centrale de la moelle où elle acquiert son maximum ; latéralement elle s'enfonce profondément dans les cornes postérieures sous forme de fentes, uniques à droite, multiples à gauche. En D_{VI}, elle est centrale et transversale et ne débord pas la substance grise.

Au niveau de D_V, D_{VI}, elle affecte assez irrégulièrement le type circulaire, elle est exclusivement centrale, limitée en avant par le sillon antérieur, dont rien ne la sépare sur une assez grande hauteur. En D_{VI} la commissure antérieure fait défaut et aucun pont de substance nerveuse ou gliomateuse, n'est jeté entre les deux côtés de la moelle.

En D_{VII} c'est de nouveau une fente transversale, qui à droite se poursuit à travers le cordon latéral jusqu'à la pie-mère. Elle est à peu près transversale et laisse derrière elle les cordons et les cornes postérieures.

En D_{VIII}, l'aspect est très particulier. Au centre, c'est une fente qui s'élargit latéralement ; puis elle se coude presque à angle droit pour se continuer en arrière jusqu'à la périphérie de la moelle, à travers le cordon postérieur.

Elle est comblée sur la plus grande partie de son parcours par des éléments, sur la nature desquels nous reviendrons ultérieurement.

En D_{IX} : c'est encore une fente médiane et transversale avec un diverticule postéro-latéral dans la corne postérieure. En D_X elle reste centrale. Elle devient à peine appréciable en D_{XI} et en D_{XII} il ne s'agit plus en réalité de fente, mais d'une raréfaction de la partie centrale du gliome. Puis au niveau de L_I, L_{II}, on se trouve de nouveau en présence d'une cavité qui disparaît complètement à l'extrémité inférieure de L_{III}.

En résumé, si on tient compte à la fois des dimensions de la cavité et des bouleversements qui l'accompagnent, elle a deux maxima : l'un cervical et dorsal supérieur, l'autre dorsal inférieur ; et deux minima : l'un dorsal moyen (intermédiaire aux deux maxima), l'autre dorso-lombaire. Elle est irrégulière, car si elle occupe toujours le centre de la moelle, elle envoie des diverticules latéraux ou postéro-latéraux, qui segmentent la substance grise, les cornes postérieures ou les cordons latéraux ; les uns se terminent en culs-de-sac, d'autres fissurent complètement la moelle jusqu'à la pie-mère. Par places, ses bords se rapprochent ; ailleurs ils s'écartent ; ici cavité, là elle devient fente. Souvent ses diverticules se bifurquent ou se trifurquent, se subdivisent même encore davantage, et enfin se perdent dans des fissures névrogliales dont les dispositions défient toute description.

Paroi. — On peut en général lui assigner deux parois : une *paroi externe*, essentiellement constituée par le gliome, une *paroi interne*, variable suivant les points d'une même coupe.

I. PAROI EXTERNE. Gliome. — Il existe sur toute la hauteur de la cavité. Sa structure n'offre aucune particularité ; il est constitué par un feutrage de fibres névrogliales, dans les interstices desquelles les noyaux sont assez rares, si ce n'est en quelques endroits, où on découvre des amas plus ou moins serrés de cellules épendymaires. Il est peu vasculaire et les quelques vaisseaux qu'on y rencontre ont une paroi fibreuse avec une tunique adventitielle très développée. Pas de fibres à myéline, pas de cylindres axes. Les limites périphériques sont généralement assez bien dessinées, surtout en arrière, où il envoie quelques prolongements dans les cordons postérieurs. Elles sont plus indécises au niveau des cordons latéraux, où la ligne de démarcation entre le gliome et les zones de dégénérescence est assez mal établie ; dans ces régions les fibrilles névrogliales sont assez fréquemment orientées en tourbillons. Son bord cavitaire est lui-même assez variable ; généralement la névroglie y est moins dense, elle est comme raréfiée. Les fibrilles se groupent parfois en faisceaux ondulés ou en faisceaux (VD) qui s'enfoncent dans les plis des membranes papillaires (Pl. LIII. G).

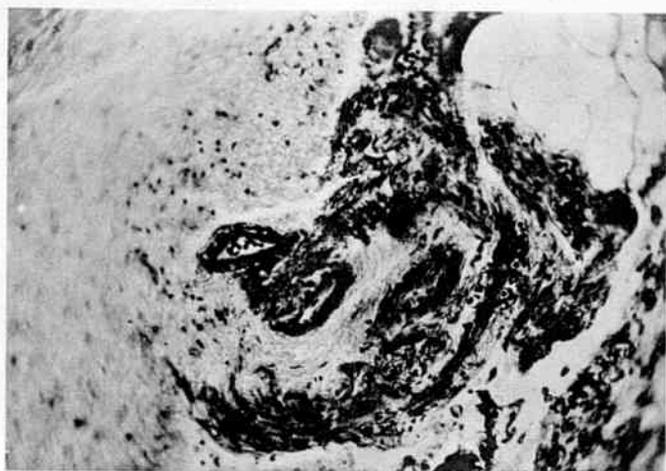
BIBLIOTHÈQUE
DE LA SALPÊTRIÈRE
FONDÉE EN 1838



A



B



C

SYRINGOMYÉLIE. HYPERPLASIE DU TISSU CONJONCTIF.
FIBRES MUSCULAIRES DANS LA MOELLE

(A. Thomas et Quercy).



D



E



F



G

SYRINGOMYÉLIE. HYPERPLASIE DU TISSU CONJONCTIF.
FIBRES MUSCULAIRES DANS LA MOELLE

(A. Thomas et Quercy).

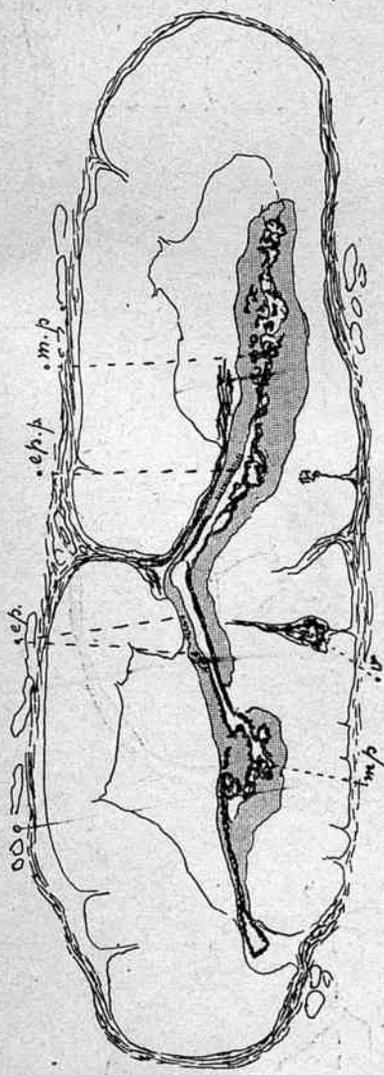


FIG. 1

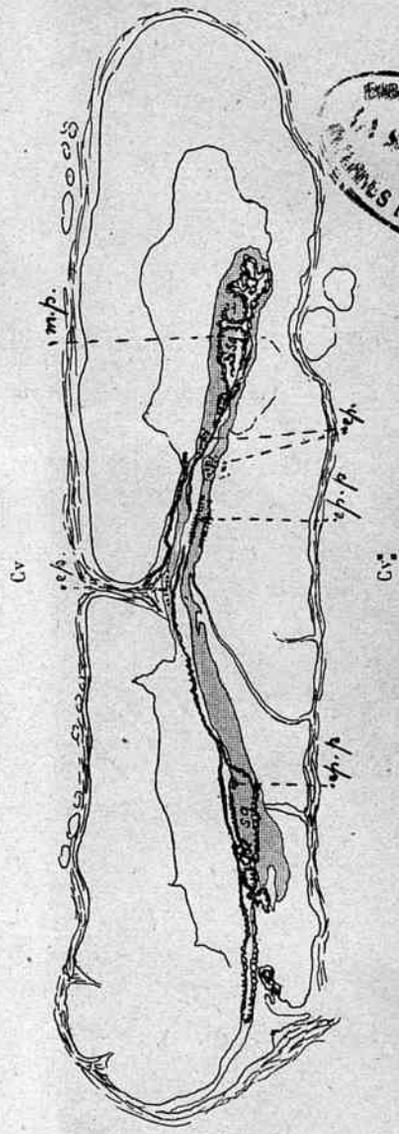


FIG. 2

BIBLIOTHÈQUE DES
 HÔPITALS CIVILS DE
 MÉDECINE

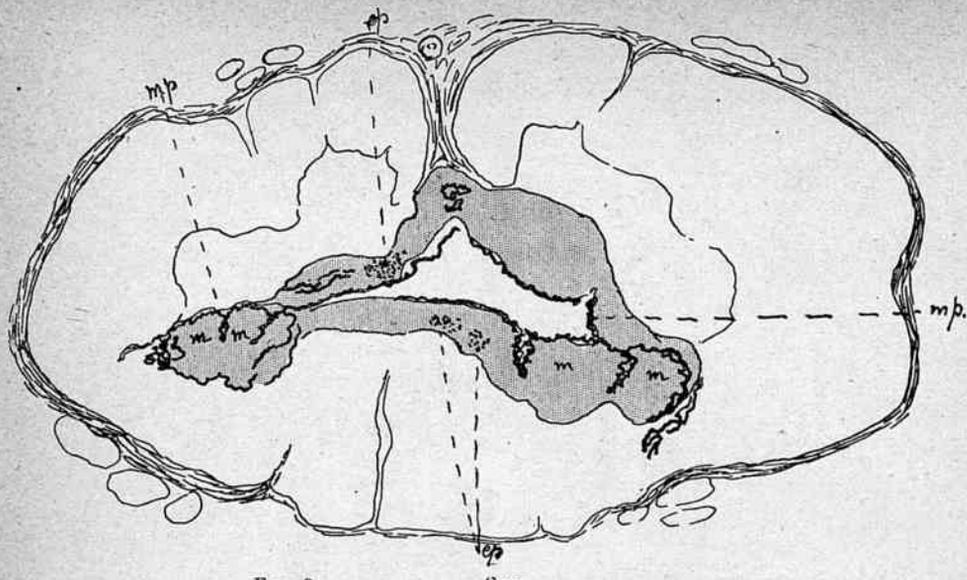


FIG. 3

Cvii

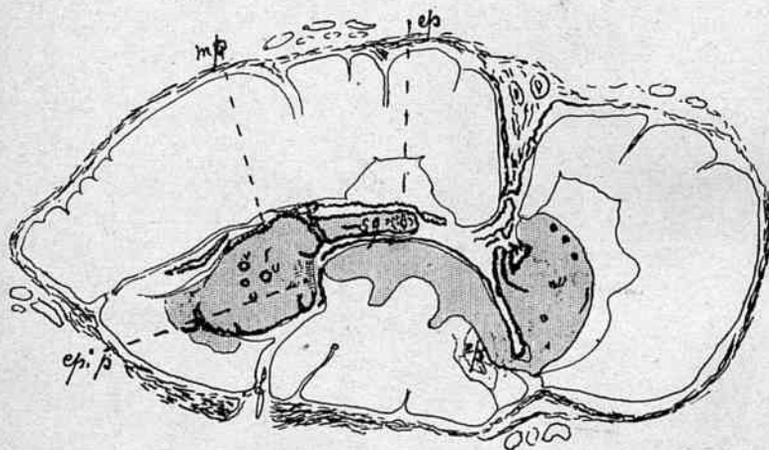


FIG. 4

Dii

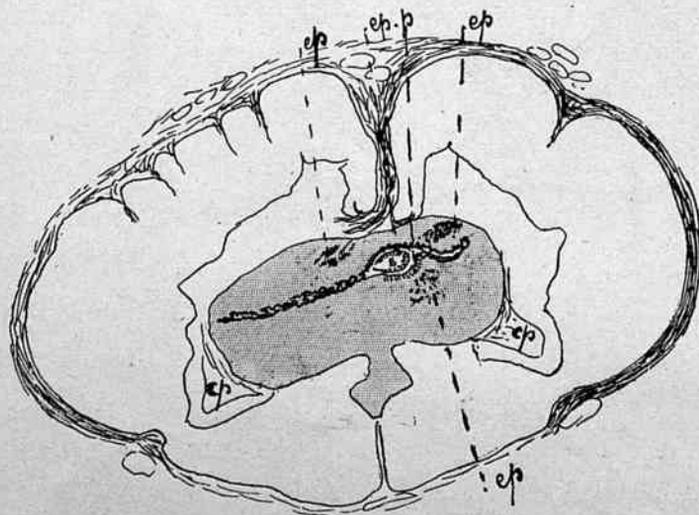


FIG. 5

Div

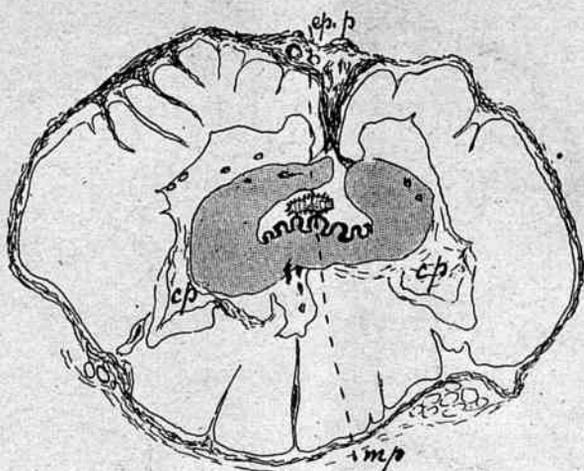


FIG. 6

Dv

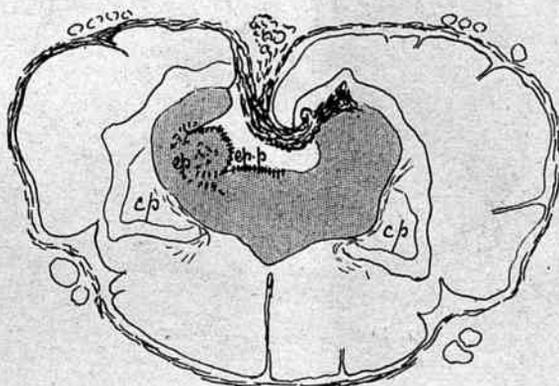


FIG. 7

Dvi

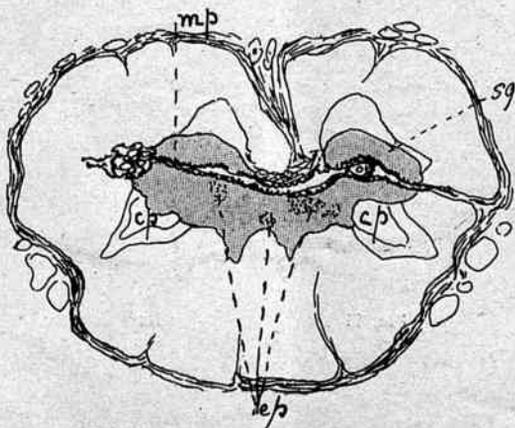


FIG. 8

Dvii

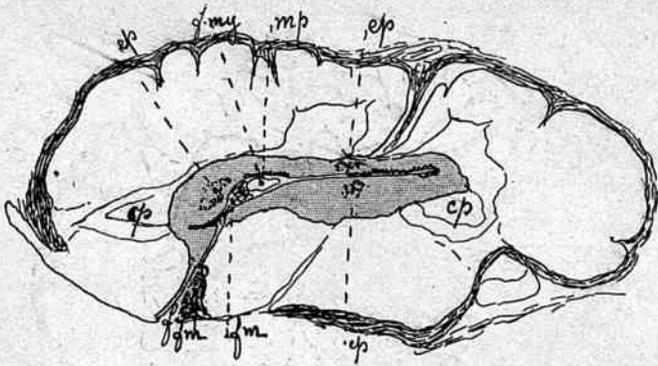


FIG. 9

Dviii

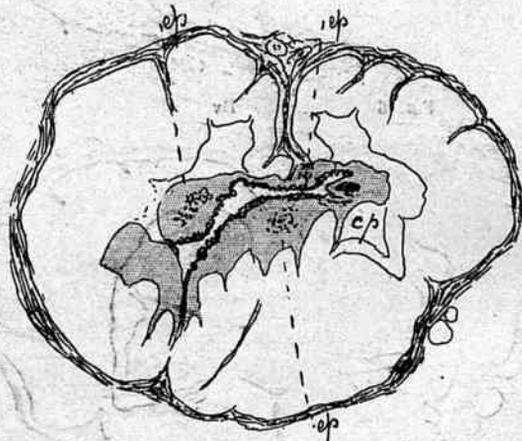


FIG. 10

Dix

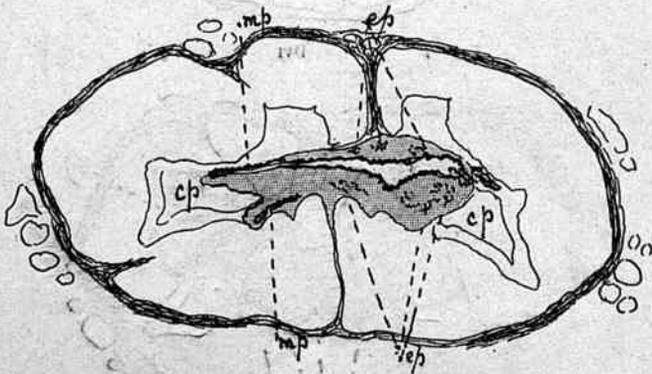


FIG. 11

Dx

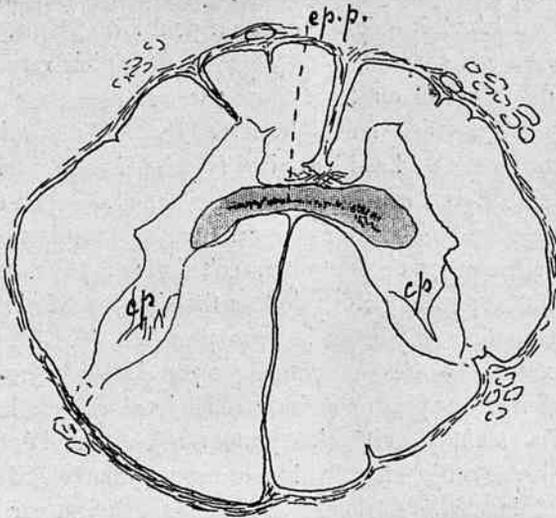


FIG. 12

Dxii

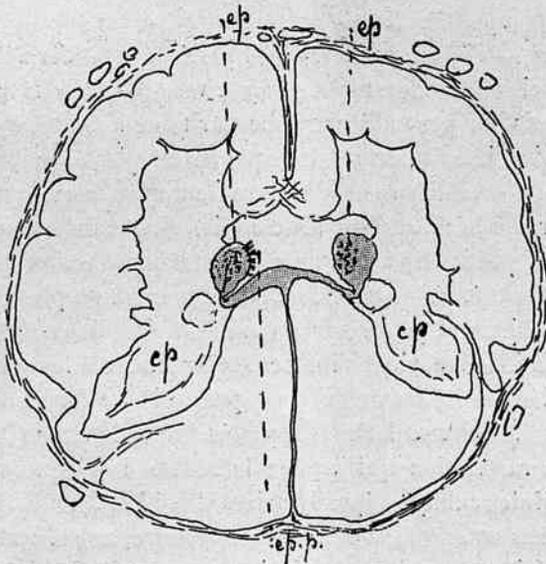


FIG. 13

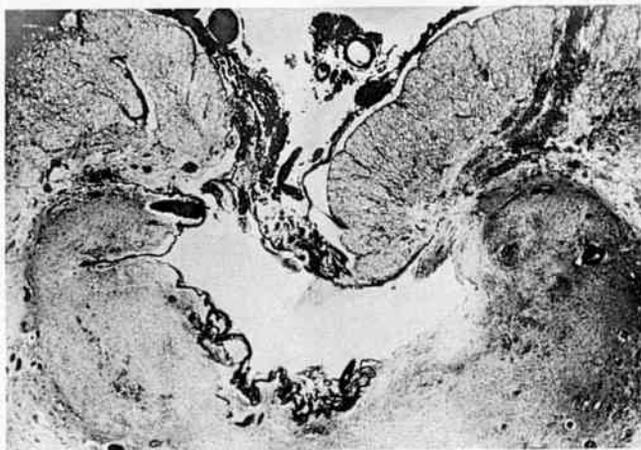
Li

Sa forme embrasse ordinairement celle de la cavité, qu'il entoure comme une ceinture. Son épaisseur est inégale, ordinairement plus forte en arrière ou sur les côtés qu'en avant où il peut faire défaut. Il est fragmenté, divisé en amas arrondis ou oblongs, de calibre variable, par les diverticules de la cavité ou les fissures; il est davantage émietté aux limites périphériques des fentes transversales par des vaisseaux, des membranes conjonctives. Les blocs ainsi fragmentés sont parfois complètement engainés de tissu conjonctif, et libres dans la cavité; d'autres sont pédiculés ou sessiles, coiffés ou circonscrits par des membranes conjonctives. Sur une seule coupe on peut observer tous ces aspects. Quelques-uns de ces blocs sont cependant libres de tout tissu conjonctif et recouverts de cellules épendymaires, comme on le verra plus loin (Pl. LIII, D. E. F. G.).

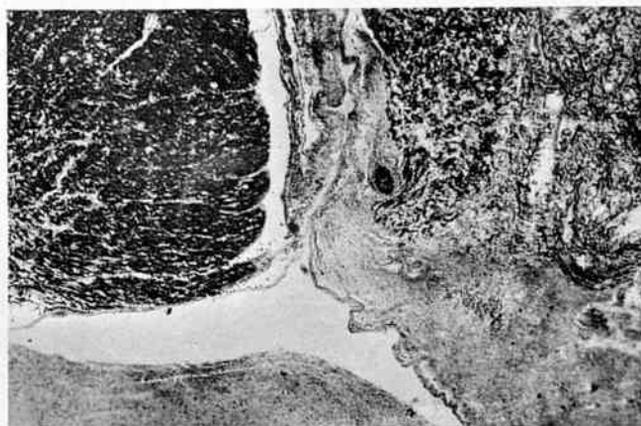
II. PAROI INTERNE. — Elle est constituée par divers éléments; soit par une bande névroglie plus ou moins raréfiée (et alors c'est le gliome qui borde immédiatement la cavité, c'est plutôt rare), soit par l'épendyme, soit par une membrane conjonctive, le plus souvent papillaire ou des vaisseaux. Plus rarement la cavité est bordée, sans intermédiaire, par le tissu nerveux; cela se voit surtout à la région cervicale au niveau des cornes antérieures, et encore à un examen minutieux découvre-t-on quelques mailles de tissu névroglie très lâche.

Ependyme. — La paroi interne est partiellement formée par l'épendyme: celui-ci affecte des rapports assez variables avec la cavité et avec le gliome, mais on peut affirmer que sur toute la hauteur de la moelle l'épendyme n'est jamais normal. Lorsque les cellules épendymaires tapissent la cavité, elles se disposent sur une seule rangée, comme une palissade (indiquée par des hachures sur les croquis). Cette disposition s'observe un peu partout, mais elle a lieu avec une certaine élection dans la partie centrale de la cavité, où les cellules tapissent sur un ou plusieurs endroits les bords antérieur et postérieur ou un seul des deux. Quelquefois la membrane conjonctive vient s'insérer sur le gliome à leur voisinage immédiat, ou bien encore les cellules en palissade ne forment la bordure que sur un prolongement latéral ou postérieur de la fente (D_{II}). En D_{XII}, la trainée de raréfaction qui occupe le centre du gliome, contient une rangée de cellules cubiques épendymaires (Pl. LIV, J).

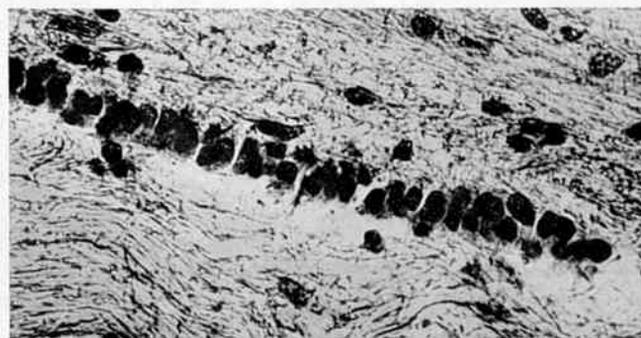
Puisque nous en sommes au canal épendymaire, nous ferons remarquer encore une fois que nulle part il n'est normal; il n'a ni sa place, ni sa forme habituelles. On trouve des amas de cellules polyédriques (épendymaires) en divers points du gliome, et parfois à des distances assez grandes sur une même coupe. Des blocs gliomateux libres dans la cavité ou pédiculés sont couronnés par des cellules épendymaires, disposées en palissades (D_{IV}, D_V). Le canal de l'épendyme contribue donc à former la



H



I



J

SYRINGOMYÉLIE. HYPERPLASIE DU TISSU CONJONCTIF.
FIBRES MUSCULAIRES DANS LA MOELLE

(A. Thomas et Quercy).

cavité, et les cellules épendymaires sont alors disposées en bordure sur une seule rangée, mais cette contribution est faible par rapport à celle des autres éléments qui, avec lui, entrent dans la constitution de la paroi interne.

Tissu conjonctif. — *Bandes conjonctives. Membranes papillaires.* — Ces éléments méritent qu'on s'y arrête, en raison de leur richesse, de leur répartition et du rôle qu'ils ont joué dans l'édification des lésions. On les retrouve sur toute la hauteur de la syringomyélie ; ils ne font guère défaut qu'en D_{VI} et plus bas à partir de D_{XII}, jusqu'à la limite inférieure de la cavité. Partant ailleurs ils tendent à former la doublure du gliome, sans y réussir complètement ; à tous les étages il y a des interruptions, l'encerclement n'est jamais complet.

Ces éléments se présentent sous plusieurs modes : généralement ce sont des bandes plus ou moins épaisses de tissu conjonctif, soit rectilignes, soit repliées plusieurs fois sur elles-mêmes, comme un ruban festonné et godronné, dont les sinuosités rappellent l'aspect de hautes papilles ou des circonvolutions cérébrales (ce sont les *membranes papillaires*). Les plis sont eux-mêmes variables dans leurs dimensions, les festons sont plus ou moins profonds, plus ou moins larges (Pl. LIII, G et LIV, H). Ailleurs ces membranes sont à l'état d'ébauche ; ce sont des trainées, des hachures, des feutrages de fibres conjonctives. Il peut y avoir superposition d'une membrane rectiligne et d'une membrane papillaire.

Ces membranes rectilignes tapissent le gliome, en s'insérant plus ou moins solidement à sa surface, que ce soit l'effet du durcissement ou qu'il en soit ainsi réellement, elles n'adhèrent pas également sur toute leur étendue. Les membranes papillaires paraissent plus solidement attachées, par les pinceaux névrogliques qui pénètrent dans les festons.

Les membranes conjonctives sont accompagnées par des vaisseaux de petit calibre qui occupent leurs deux faces ; ils sont du reste assez irrégulièrement distribués et s'accumulent en certains points. A la face externe de la membrane, entre elle et le gliome il existe assez souvent des globules rouges disposés sur une seule rangée.

Quand le gliome est nettement fragmenté les membranes conjonctives envoient des pointes dans le tissu névroglique plus ou moins profondément ; elles tendent à se rejoindre et à former ainsi des sequestres, des îlots gliomateux. On trouve alors, comme nous l'avons déjà vu, sur les bords ou dans la cavité, des blocs gliomateux qui se comportent de diverses manières vis-à-vis des membranes conjonctives : 1° Blocs libres entourés d'une membrane conjonctive, centrés parfois par un vaisseau, sur la structure duquel nous reviendrons ; véritables îlots conjonctivo-gliomateux ; 2° Blocs pédiculés encerclés partout par une membrane conjonctive

ou papillaire, sauf au niveau du pédicule qui paraît étranglé par elle ; 3° Par endroits il y a des gaines conjonctives vides, comme si le contenu s'était résorbé.

Les coupes sériées pratiquées, à plusieurs étages, permettent de se représenter ainsi la genèse de ces diverses formations. Il semble bien démontré (ainsi que l'un de nous l'a signalé déjà avec G. Hauser) que les membranes conjonctives pénètrent dans le tissu gliomateux, et que par un processus de morcellement elles en détachent des blocs d'abord sessiles, puis pédiculés, et enfin libres. Parfois même le tissu névroglie finit par disparaître, et il ne reste plus que des bandes ou des membranes conjonctives, formant des boucles ou des anneaux, qui s'insèrent à un moment donné sur une membrane plus importante.

La part qui revient au tissu conjonctif dans l'édification des fissures et des fentes est démontrée par le fait qu'elles sont occupées par des membranes conjonctives qui se terminent en culs-de-sac, à l'extrémité de la fente, et décrivent des anses très profondes (VC).

Enfin là où les fentes sont très étroites et complètement comblées par du tissu conjonctif, les membranes prennent l'aspect de franges qui s'insinuent dans le gliome.

Les membranes conjonctives affectent avec les vaisseaux et les méninges des rapports, qui ne laissent aucun doute sur leur origine.

Vaisseaux. — *Les vaisseaux* qui sont compris dans la cavité, dans le gliome, ou dans les tissus environnants présentent des altérations très remarquables.

1° Ils sont très nombreux, surtout aux extrémités des fentes, à la limite des diverticules latéraux. Nul doute qu'à un moment donné il y a eu néoformation. Un certain nombre rayonnent sur les méninges : les autres convergent et contribuent également à cloisonner le gliome. Plusieurs enfin se confondent avec les membranes conjonctives qui tapissent les culs-de-sac.

2° Ils ont une adventice énorme ; entre elle et le vaisseau existe un espace clair, de même qu'entre elle et les tissus voisins. L'adventice est constituée soit par des couches de fibres conjonctives concentriques, soit par un réticulum épais, à mailles plus ou moins larges, rappelant le tissu arachnoïdo-pié-mérien et tendant à s'infiltrer dans les tissus (fig. 14). En plusieurs endroits, on voit l'adventice se détacher d'un vaisseau pour se continuer avec une membrane conjonctive de bordure, ou pour morceler le gliome.

Les vaisseaux à adventice hypertrophiée se rencontrent encore assez loin du gliome jusque dans les cordons latéraux.

Dans plusieurs régions, les petits vaisseaux, même les capillaires, ont

une paroi fibreuse très épaisse, et sont complètement oblitérés ; ils siègent souvent au milieu de foyers hémorragiques.

Méninges. — Les méninges molles sont altérées ; elles sont épaissies en certains endroits, ailleurs elles sont au contraire amincies au point de disparaître complètement comme cela a lieu en D_{VII}. Les symphyses entre l'arachnoïde et la pie-mère ne sont pas rares.

Dans plusieurs régions, les éléments conjonctifs tendent à pénétrer dans la moelle en forme de coins et élargissent les septa ; ils s'infiltrent ainsi dans les racines, à la périphérie des cordons latéraux. Au milieu des infiltrations conjonctives qui viennent des méninges, les vaisseaux présentent des altérations analogues (mais moins prononcées) à celles qui ont été précédemment signalées.

Des méninges partent des tractus conjonctifs qui accompagnent les vaisseaux et qui convergent vers les lésions centrales, ils se continuent en plusieurs endroits avec les membranes conjonctives.

Ce fait est particulièrement net : 1° dans les sillons des cordons postérieurs et latéraux, vis-à-vis des culs-de-sac cavitaires (D_{VII} et D_{VIII}), et surtout ; 2° au niveau du sillon antérieur. Il est habituel de voir les vaisseaux du sillon antérieur et les faisceaux de tissu conjonctif qui les accompagnent, s'engager profondément de chaque côté, entre la commissure antérieure et la corne antérieure qu'ils décollent. Au niveau de D_{VI}, la commissure antérieure a disparu et le tissu conjonctif du sillon antérieur se continue sans interruption avec les membranes papillaires qui tapissent la cavité ; en examinant toutes les coupes de D_V et de D_{VI} on se rend parfaitement compte de cette continuité. Cette particularité est bien mise en lumière sur la planche LIV, H. I.

Fibres musculaires striées. — Sur toute la hauteur de la moelle depuis C_{IV} jusqu'à D_{XI}, il existe en diverses régions des fibres musculaires striées.

Ces éléments, qui ne sont autres que des faisceaux primitifs, se présentent avec une telle netteté qu'il n'y a aucun doute sur leur nature : certains ont une striation quasi-schématique, sur d'autres la striation transversale est un peu moins nette, tandis que la striation longitudinale est très accusée ; sur d'autres encore la striation longitudinale est seule apparente. Plusieurs fibres sont partiellement nécrosées, granuleuses ou vitreuses. Quelques-unes sont dissociées.

Ces fibres sont isolées ou groupées par amas irréguliers de trois, quatre ou cinq éléments ; il ne saurait être question d'un processus néoplasique. Le sarcolemme contient de rares noyaux.

On trouve les fibres musculaires dans la cavité, entre les membranes conjonctives et le gliome (partie postérieure), dans les boucles des mem-

branes conjonctives, entre les extrémités latérales de la cavité et la pie-mère, dans les fissures et dans l'intérieur même du gliome, dans la pie-mère (au niveau de l'espace inter-radulaire postérieur), au voisinage du tissu conjonctif, qui occupe le sillon antérieur, à côté ou à l'intérieur des filets radiculaires antérieurs et postérieurs, dans les espaces sous-arachnoïdiens ; on n'en découvre que quelques-unes par coupe.

Ils font défaut dans les parties saines, dans la substance grise, dans la dure-mère.

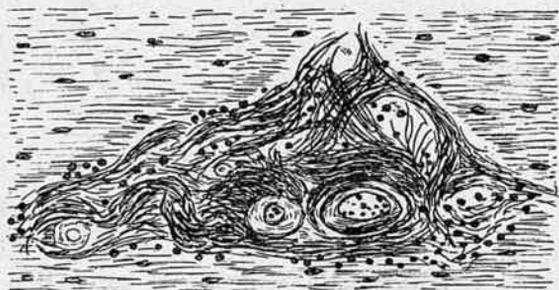


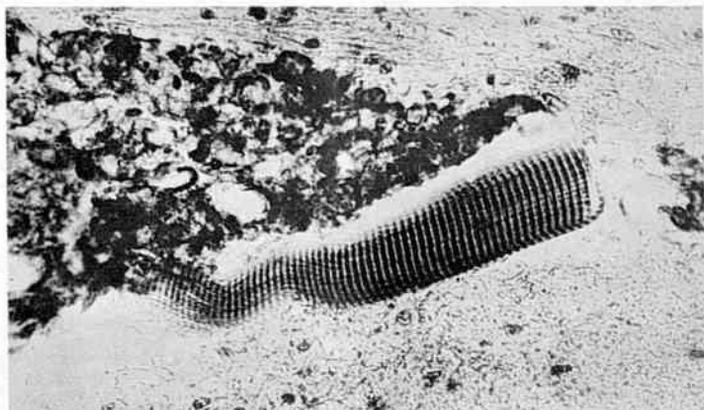
FIG. 14

Voici quelques exemples de leur distribution : En C_{IV} les fibres musculaires sont accolées à un petit amas de tissu cellulo-graisseux, le tout inclus dans le gliome ou exactement circonscrit par une bande conjonctive.

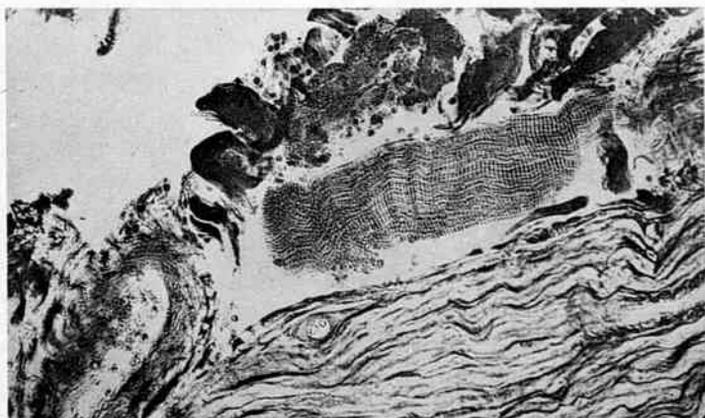
En C_{VIII} elles siègent dans deux filets radiculaires antérieurs, immédiatement après leur émergence de la moelle (Pl. LV, L).

En D_{VIII}, leur disposition est particulièrement intéressante et est intimement liée à une lésion complexe qu'on met bien en évidence en examinant la série des coupes. Nous décrirons l'aspect rencontré sur trois coupes choisies à différents intervalles. Ainsi *sur une première coupe*, la cavité centrale envoie en arrière et à gauche un diverticule situé en dedans de la corne postérieure, en plein cordon postérieur. A ce diverticule fait suite une trainée gliomateuse qui se poursuit jusqu'à la circonférence de la moelle. A ce niveau la pie-mère qui recouvre le cordon postérieur est très mince, tandis qu'elle s'épaissit brusquement en dehors des racines postérieures. A la jonction du diverticule postéro-latéral de la cavité centrale, celle-ci se dilate autour d'un petit amas de fibres musculaires striées accompagnées de tissu cellulo-graisseux (Pl. LII, B). La membrane papillaire s'applique exactement sur cet amas qu'elle entoure et sert d'insertion aux mailles du tissu cellulaire. Les fibres musculaires sont nettement striées ; à leur voisinage on voit quelques fibres nerveuses, dont quelques-unes viennent s'appliquer à leur surface (Pl. LV, M).

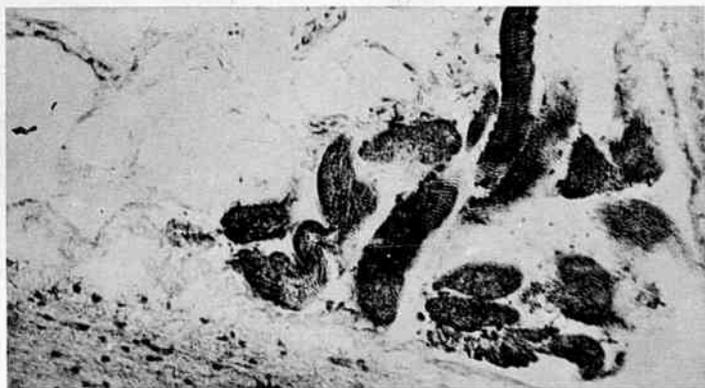
Sur une deuxième coupe, la pie-mère disparaît de chaque côté de l'ex-



K



L



M

SYRINGOMYÉLIE. HYPERPLASIE DU TISSU CONJONCTIF.
FIBRES MUSCULAIRES DANS LA MOELLE

(A. Thomas et Quercy).

trémité postérieure de la trainée gliomateuse, ainsi que la couche névroglie sous-pie-mérienne. Les tubes nerveux les plus périphériques sont dissociés par places, par des trainées conjonctives ; au-delà sur le cordon latéral ou le cordon postérieur de l'autre côté, la pie-mère reparait, très épaissie et adhérente. Il existe des fibres musculaires striées dans l'épaisseur de la pie-mère, dans la partie la plus superficielle du cordon postérieur, et dans la trainée névroglie qui s'étend depuis le coude de la cavité jusqu'à la périphérie. Le centre de la cavité est encore occupé par des fibres musculaires striées, du tissu cellulo-graisseux et un petit bloc de tissu névroglie.

Sur une troisième coupe, trois modifications importantes sont à mentionner. La trainée gliomateuse est traversée par une fissure assez large ouverte dans le cordon de Burdach ; celle-ci est occupée par des amas de tissu conjonctif (Pl. LII, C) au milieu desquels gisent des fibres musculaires striées, d'aspect vitreux (Pl. LII, A) ; quelques-unes de ces fibres s'incrudent dans le bloc névroglie qui forme la paroi du diverticule. Au lieu d'être occupé par l'amas musculaire et cellulo-graisseux, le centre de la cavité est comblé par un peloton de fibres myélinisées, orientées en divers sens, en continuité avec le cordon de Burdach ; il s'agit sans doute d'une hétérotopie. Sur le bord postéro-interne de ce peloton il existe une très belle fibre musculaire striée (Pl. LV, K). La membrane papillaire a disparu à ce niveau.

Enfin plus bas la fissure disparaît et la cavité centrale reste seule, la pie-mère reparait, mais encore très mince.

Contenu de la cavité. — D'après les descriptions précédentes, il est aisé de comprendre qu'il varie suivant les étages. En résumé, on y trouve :

1° Des blocs névroglie, tapissés pour la plupart par du tissu conjonctif, quelques-uns par des palissades de cellules épendymaires.

2° Des membranes conjonctives (rectilignes ou papillaires).

3° Des vaisseaux, surtout au niveau des extrémités des diverticules latéraux.

4° Des fibres musculaires striées et du tissu conjonctif cellulo-graisseux.

5° Plus rarement des globules rouges.

6° Il y a encore un élément dont la présence ne peut être prouvée sur les coupes, mais elle est très vraisemblable : c'est le liquide céphalo-rachidien, qui sans doute a dû filtré à travers les fissures et le sillon antérieur jusque dans les cavités et les fentes.

..

X

De la description précédente, il y a deux choses fondamentales à retenir : 1° L'énorme hyperplasie du tissu conjonctif ;

2° La présence des fibres musculaires striées dans la moelle ; c'est la première fois, à notre connaissance, que ce fait est signalé.

L'hyperplasie du tissu conjonctif a été mentionnée dans plus d'un cas de syringomyélie ; on ne lui a accordé tout d'abord qu'une importance secondaire et cependant dans quelques cas, tels que celui qui a été publié par l'un de nous avec Hauser, elle semblait, avec les lésions vasculaires, constituer la lésion fondamentale, tandis que le gliome ne paraissait avoir joué qu'un rôle secondaire dans l'édification du processus morbide. Nous avons rappelé dès le début de ce travail, la distinction anatomique établie par Pétren, et qui vient à l'appui de la précédente manière de voir : syringomyélie à type sclérotique, syringomyélie à type glieux. Dans l'observation précédente, les végétations du tissu conjonctif occupent le premier plan à cause de leur richesse et de leur participation presque constante aux lésions : mais le gliome existe sur toute la hauteur et même il y a des segments médullaires où les membranes conjonctives font défaut, alors que le gliome existe. Il est difficile d'établir quels sont les liens de causalité qui unissent ces deux éléments. Le gliome est-il une réaction secondaire contre l'invasion primitive du tissu conjonctif, au contraire les proliférations conjonctives sont-elles subordonnées au bourgeonnement néoplasique ? Quoi qu'il en soit, il est incontestable qu'il existe un certain parallélisme dans la topographie des membranes conjonctives, du gliome, des fentes et des cavités. Il serait téméraire, en présence de lésions cicatricielles aussi anciennes, d'accorder la première place au point de vue chronologique, à tel ou tel élément ; mais certains faits tendent à démontrer que l'hyperplasie conjonctivo-vasculaire n'est pas commandée par le gliome. Tout d'abord dans plusieurs observations, la prolifération conjonctive n'est pas toujours uniformément accompagnée par les néoformations gliomateuses ; dans la précédente observation il y a des régions où les fentes et les cavités sont tapissées par des membranes conjonctives, tandis que le gliome fait défaut, cela se voit surtout au niveau de la paroi antérieure. En outre dans les cordons latéraux on voit des membranes conjonctives se détacher des vaisseaux, tandis que dans le voisinage, il n'y a pas de gliome à proprement parler, mais plutôt de la sclérose névroglique qui occupe les zones dégénérées.

Le tissu conjonctif qui parcourt sous forme de bandes ou de membranes les régions centrales de la moelle, se continue en diverses régions avec l'adventice des vaisseaux ou les méninges molles ; or l'hypertrophie adventitielle, qui est si spéciale, se rencontre dans des territoires où il n'y a pas de gliome. L'inflammation des méninges, et encore moins la continuation des membranes papillaires avec les prolongements méningés du sillon antérieur et du sillon postérieur ne nous paraissent subordonnées à l'évolution du gliome.

La prolifération du tissu conjonctif, que ce soit au niveau des membranes, des méninges ou des vaisseaux n'est pas la conséquence du gliome.

On ne saurait affirmer encore une fois les rapports inverses, mais une telle hypothèse ne peut être complètement rejetée, et quand on considère les énormes anses ou culs-de-sac formés par le tissu conjonctif, et la part qui leur revient dans la dislocation des parties centrales de la moelle, on est enclin à supposer qu'une telle poussée a été susceptible de provoquer une réaction névroglique intense. Le fait qu'à certains étages le gliome existe, tandis que les membranes conjonctives font défaut, ne peut être envisagé comme un argument contre cette manière de voir : les végétations conjonctives existent dans les étages sus et sous-jacents et ont pu exercer une répercussion sur les étages voisins. Ce ne sont encore là que des hypothèses et on peut admettre avec Pétren que les végétations conjonctives et le gliome sont deux processus contemporains, qui ont évolué simultanément, sous l'influence d'une même cause et en quelque sorte indépendamment l'un de l'autre.

Il est encore à remarquer que les néoformations conjonctives sont exclusivement constituées par du tissu adulte et que nulle part on ne trouve des traces d'une prolifération d'éléments jeunes et d'une inflammation en activité. En tout cas le tissu conjonctif a joué un rôle décisif dans la formation des cavités ; l'adventice des vaisseaux (et en certains endroits il y a eu néoformation vasculaire évidente) et les membranes conjonctives ont largement contribué à l'organisation des cavités, des fentes et des diverticules, en morcelant le tissu nerveux et le gliome, en poussant des bourgeonnements ; elles ont indiscutablement contribué à leur donner leur forme et leur topographie. Dans ce cas il ne semble pas que les cavités soient la conséquence de la fonte des parties centrales du gliome, en tout cas ce processus ne serait qu'une intervention d'ordre tout à fait secondaire. Nulle part on ne découvre de transformations hyalines, d'homogénéisation du protoplasma. Les cavités et les fentes se sont agrandies sans doute, sous l'influence de processus secondaires, tels que les foyers hémorragiques, les nécroses par refoulement.

Les dilatations plus grandes qui occupent la moelle au niveau de la V^e et la VI^e racines dorsales laissent entrevoir que l'absence de commissure antérieure et l'ouverture directe du sillon antérieur dans la cavité ont laissé filtrer le liquide céphalo-rachidien, qui a distendu les cavités pathologiques. Quant au canal de l'épendyme, il ne semble pas avoir joué un rôle actif dans la formation des cavités, il les a subies plutôt qu'il ne les a faites.

Comment peut-on se représenter l'origine d'un tel processus qui aboutit à la formation de cavités, mais qui consiste avant tout dans la pro-

lifération parallèle de deux éléments : l'élément conjonctif et l'élément névroglique.

Il existe dans cette moelle des lésions d'un ordre assez particulier ; telles que les anomalies des méninges molles, absentes par places, raréfiées ailleurs, hypertrophiées dans d'autres endroits ; les irrégularités de la circonférence de la moelle qui a subi plusieurs enfoncements ; les anomalies des vaisseaux, néoformations vasculaires, développement exagéré de l'adventice, dont les éléments tendent à se disjoindre et à s'infiltrer dans les tissus voisins ; les dispositions si particulières du canal de l'épendyme qui peuvent, il est vrai, être envisagés comme des déformations secondaires ; l'ouverture du sillon antérieur de la moelle dans la cavité et l'absence de commissure antérieure au même niveau ; des hétérotopies, telles que des amas de fibres nerveuses dans la cavité.

La présence de fibres musculaires striées peut être interprétée de deux manières : ou bien il y a eu transformation sur place du tissu conjonctif, c'est l'hypothèse qui nous a été proposée par le professeur Prenant, ou bien il s'agit d'une hétérotopie remontant à la période embryonnaire, d'un processus tératologique ? On peut objecter à la première hypothèse que si les fibres musculaires striées se trouvent presque constamment situées dans le voisinage du tissu conjonctif, elles n'entrent pas avec lui en connexion si intime qu'on puisse entrevoir le mode suivant lequel se serait effectuée cette transformation. En faveur de la deuxième hypothèse, on peut invoquer la disposition si spéciale de la fissure et l'absence de piemère à la périphérie du cordon postérieur, sur le même étage médullaire (Dviii).

Une telle anomalie ne peut guère s'expliquer que par l'intervention d'un processus inflammatoire qui aurait frappé le mésoderme au début de la période embryonnaire, et sous l'influence duquel des fragments de myotomes auraient été entraînés dans les méninges et dans la moelle. C'est sans doute par l'intervention du même processus inflammatoire, qu'il faut expliquer l'ouverture du sillon antérieur dans la cavité et l'absence de commissure antérieure au niveau du Dvi.

La présence de fibres musculaires striées est encore plus une curiosité qu'un argument que l'on peut introduire dans la discussion sur la pathogénie de la syringomyélie en général ; c'est en effet une réelle curiosité de trouver dans une moelle adulte des fibres musculaires, dont quelques-unes sont dans un état de conservation aussi remarquable que les fibres d'un muscle qui a normalement fonctionné.

En résumé, on est amené à se demander si le processus syringomyélique n'est pas préparé par des lésions anciennes d'ordre inflammatoire qui dans certains cas frapperaient la moelle et les méninges dès la période

embryonnaire, lésions qui, se traduisant par des malformations, laisseraient aux éléments conjonctifs et névrogliaux dans des proportions variables une certaine irritabilité, susceptible de se manifester accidentellement à l'âge adulte sous la forme de végétations conjonctives et gliomateuses.

Cette hypothèse n'est d'ailleurs pas une nouveauté, puisqu'elle rentre dans la théorie de l'origine congénitale de la syringomyélie ou de l'anomalie de développement, soutenue par Kahler et Pick, Hoffmann, Schlesinger, Pröobrajeinski, etc. Nous ferons cependant remarquer que ces auteurs se sont surtout appuyés sur les anomalies de développement du canal central (occlusion défectueuse, diverticules), propres à expliquer les déformations épendymaires et, à la rigueur, la formation de gliome, mais tout à fait insuffisantes pour rendre compte de l'exubérance du tissu conjonctif.

ÉPILEPSIE TARDIVE ET TROUBLES MENTAUX CONSÉ- CUTIFS A UN VIOLENT TRAUMATISME CRANIEN

PAR

Georges PETIT,

Interne de la Maison de Charenton.

Il est souvent difficile de déterminer de façon précise, dans l'étude des épilepsies dites traumatiques, les liens de causalité qui unissent l'apparition des accidents convulsifs aux traumatismes crâniens antécédents. Le traumatisme crânien est-il à lui seul capable de provoquer l'apparition de crises convulsives, ou bien joue-t-il seulement un rôle pathogénique secondaire d'appel sur un terrain prédisposé ou préparé par un processus pathologique antérieur resté latent jusque-là ? La notion des antécédents et de l'âge du sujet, de la gravité et de la localisation du trauma, de l'intervalle plus ou moins prolongé écoulé entre celui-ci et l'apparition des crises convulsives, de la forme même de ces crises, constituent des éléments étiologiques et pathogéniques essentiellement différents dans chaque cas particulier. Très fréquemment, il est malaisé de faire le départ entre ce qui revient au trauma et ce qui peut être attribué au terrain, ces deux facteurs étant du reste le plus souvent associés.

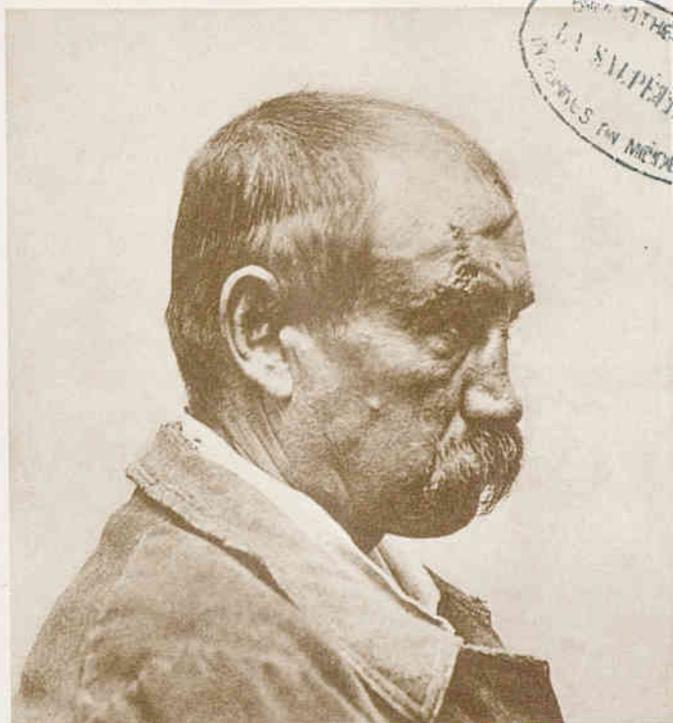
Dans le cas rapporté ci-dessous, il nous a paru cependant que le traumatisme crânien avait une part pathogénique prépondérante, et peut-être même essentielle, dans l'apparition, après une longue période de latence, des crises convulsives et des troubles mentaux observés chez notre malade.

OBSERVATION (Pl. LVI).

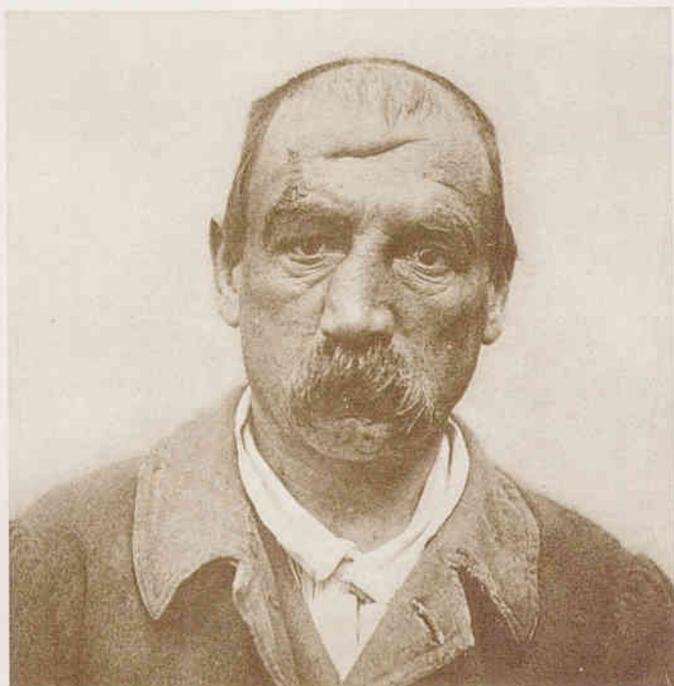
Th. Jules, 41 ans, cultivateur, entre le 5 juillet 1908 à l'asile de Blois, pour épilepsie et troubles mentaux.

Antécédents héréditaires et collatéraux. — Père mort d'obstruction intestinale. Mère, accuse fréquemment, depuis plusieurs années, des céphalalgies. Une tante maternelle est bizarre et d'un caractère irascible. Un oncle maternel a été interné à la suite d'excès alcooliques et est mort à l'asile. Les deux frères du malade sont bien portants.

Antécédents personnels. — Th. n'a présenté, durant son enfance, ni convul-



ESQUISSE MÉDICALE DES
LA SALPÊTRIÈRE
MONTPELLIER EN MÉDECINE



ÉPILEPSIE TARDIVE ET TROUBLES MENTAUX
consécutifs à un traumatisme crânien

(E. Petit).

sions, ni maladie grave. D'une intelligence moyenne, il travaillait convenablement à l'école et a obtenu, à l'âge de 12 ans, le certificat d'études primaires. Il montrait déjà un caractère vif et emporté et était sujet à de violents accès de colère.

A l'âge de 12 ans, Th. subit accidentellement un grave traumatisme crânien : un violent coup de pied de cheval l'atteint à la région frontale. Voici les constatations du certificat rédigé par le médecin qui le soigna à cette époque : « Le 3 juillet 1879, je fut appelé auprès du jeune Th., qui venait d'être atteint par un coup de pied de cheval. Le bord antérieur du fer avait littéralement tranché la voûte crânienne. J'ai constaté à la partie moyenne de la région frontale une plaie de 6 centimètres environ de longueur et dont la largeur permettait l'introduction du doigt dans la boîte osseuse. La substance cérébrale venait faire hernie à travers cette plaie. Les accidents inflammatoires, la méningo-encéphalite que je redoutais en présence d'un traumatisme aussi grave ont pu être évités, ou tout au moins localisés, et la guérison a été rapide. Mon blessé a repris ses occupations habituelles. — D^r Soubise. »

On ne nota en effet aucun phénomène pathologique particulier, à part quelques céphalalgies, durant les années qui suivirent le traumatisme crânien. Th. se développa physiquement et intellectuellement d'une façon normale et exerça régulièrement son métier de cultivateur-vigneron. Vers la dix-huitième année il commença cependant à faire quelques excès alcooliques.

A l'âge de vingt ans, c'est-à-dire huit années seulement après le traumatisme, survint la première crise convulsive : chute brusque, sans cri initial, convulsions toniques et cloniques généralisées, stertor, morsure de la langue, pas de gâtisme ; aucun phénomène particulier post ou pré-paroxystique. La deuxième crise eut lieu quatre mois après et affecta les mêmes caractères. Puis les crises convulsives se succédèrent à intervalles de trois ou quatre mois, malgré le traitement bromuré institué dès le début des accidents. Th. n'en continua pas moins ses occupations, et se maria à l'âge de 25 ans. De ce mariage naquit une fille, âgée actuellement de 19 ans, bien portante, n'ayant pas présenté de convulsions dans son enfance, mais « nerveuse » et assez facilement irascible. La femme de Th. n'a jamais eu de fausse-couche.

Progressivement, les crises convulsives augmentèrent de fréquence : une crise toutes les trois semaines environ à l'âge de 28 ans, une crise toutes les semaines à l'âge de 30 ans. Depuis plusieurs années, les crises convulsives se succédaient au nombre de quatre à cinq par semaine, survenant aussi bien la nuit que le jour. Elles affectaient toujours les mêmes caractères classiques. A noter que depuis trois ans, l'urination involontaire accompagne chacune des attaques convulsives.

Enfin, le malade présentait également, depuis plus de dix ans, alternant avec les crises convulsives, des vertiges et des absences, et accusait de fréquentes céphalalgies.

Th. était devenu plus irascible et plus violent depuis une dizaine d'années. Mais les troubles mentaux n'ont éveillé l'attention de son entourage que cinq

années environ avant son entrée à l'asile, alors qu'il était âgé d'environ trente-cinq ans. Fréquemment, après ses crises convulsives, le malade était sujet à des impulsions dangereuses : il se mettait à courir devant lui, d'un air égaré, en prononçant des paroles incohérentes, insultant et frappant les personnes qu'il rencontrait. Il tenta une fois, dans ces circonstances, d'étrangler sa femme. Plusieurs fois, il partit en courant et en criant à travers champs, jusqu'à une assez grande distance de sa demeure. Il restait obnubilé pendant plusieurs heures après ces fugues. Depuis deux ans, les actes impulsifs se multiplièrent, rendant Th. dangereux pour son entourage. Dans les intervalles des crises convulsives, il apparaissait également troublé, monologuait d'une façon incohérente, ou brusquement, faisait des menaces immotivées aux personnes de son entourage. Il ne se livrait plus, depuis quatre ans, à aucun travail suivi.

Examen direct. — A son entrée à l'asile, Th. nous apparaît désorienté dans l'espace et dans le temps. Il se croit à Vendôme, où il s'imagine être arrivé depuis une quinzaine de jours ; il ne peut indiquer ni la date actuelle, ni la date exacte de sa naissance. Il sait cependant son nom et son âge approximatif.

Sous ce masque confusionnel, se cache un véritable déficit des facultés intellectuelles, comme le montre l'examen prolongé de notre malade. Les acquisitions scolaires ont à peu près totalement disparu : le malade est incapable de faire correctement une addition ou une soustraction très simple, fait des erreurs constantes dans la table de multiplication. Il est incapable de donner des détails précis sur son existence passée et sur des faits récents de notoriété courante : il sait cependant qu'il a eu un accident dans sa jeunesse, qu'il a des crises qu'il ne sent pas venir et durant lesquelles il tombe à terre, qu'il est marié et qu'il a une fille. Il n'avoue point les autres lacunes de sa mémoire et essaye d'éluder les questions auxquelles il ne peut répondre en plaisantant grossièrement dans son patois solognat. Il ne se rend aucun compte de sa situation et de son état actuel et déclare qu'il va faire venir sa femme et sa fille et partir avec elles en pèlerinages remercier saint Gilles qui l'a sauvé.

Il expose, au milieu de propos souvent incohérents, des idées délirantes absurdes, polymorphes et mal systématisés de grandeur, de persécution et de teinte mystique. Il a été baptisé par un général prussien qui lui a donné des millions. Il a des milliards depuis qu'il est sorti de l'Autriche. Il possède le château de Blois, le château d'Amboise et vingt-trois autres châteaux. Son oncle également possède des millions : on le dit tous les jours dans les journaux. Le Président de la République lui a écrit, en mars, pour le faire venir à Paris. Il va racheter avec Dieu les églises du département de Loir-et-Cher. Il parle d'une façon incohérente des Prussiens, des Sarrazins, de coups de fusil, des rues de Jérusalem, s'excitant peu à peu et criant d'un ton déclamatoire : « Les bras et les mains crucifiés pour l'amour de Dieu... le cœur de Jésus, etc... ». Il raconte également qu'on veut le mettre en prison à Vendôme, que les employés d'assurances le poursuivent parce qu'il a prêté quarante-sept milliards à la

France et racheté l'Alsace et la Lorraine, que les Princes sont venus délivrer la France et ramener le Pape à Paris, etc.

Th. présente de nombreuses illusions de fausse reconnaissance : les gens qui sont autour de lui sont des gendarmes ou des soldats, l'infirmier est brigadier, le médecin qui l'interroge est un juge. Il croit reconnaître à l'asile de nombreux habitants de sa commune, les interpelle grossièrement en leur reprochant des méfaits imaginaires.

Des hallucinations de la vue et de l'ouïe paraissent également exister, chez le malade, pendant la nuit : Th. raconte que lorsqu'il est couché, saint Gilles et la Sainte Vierge lui apparaissent et qu'ils ont avec lui des conversations prolongées.

Le malade s'exprime souvent avec incohérence. Il s'excite en parlant, fait de grands gestes, vocifère, se lève tout à coup de son siège en déclarant qu'il ne veut pas donner sa signature. Parfois, il se met à pleurer, ou brusquement, il éclate de rire quand on lui adresse une question, y répondant parfois par une plaisanterie solognate.

Au point de vue somatique, nous relevons les particularités suivantes :

Le facies est hébété, le regard fixe. A la partie moyenne de la région frontale, on remarque un enfoncement transversal légèrement oblique en haut et à gauche, long de 6 centimètres, profond d'environ 4 centimètre à la partie médiane ; la lèvre supérieure de la cicatrice chevauche légèrement. Le cœl osseux parait partout constitué, et le pouls cérébral n'est pas perceptible dans la cicatrice. Les os du nez sont fracturés ; la racine de cet organe est aplatie, lui donnant ainsi la conformation dite en lorgnette. On note de nombreuses cicatrices, provenant de chutes récentes, au niveau du visage et du cuir chevelu. La langue présente des traces de morsure. La voûte palatine est ogivale.

Les pupilles sont égales et réagissent à la lumière et à l'accommodation. On constate un tremblement léger des mains et de la langue : il existe également du tremblement fibrillaire des muscles de la face quand le malade ferme les yeux. Pas de troubles de l'articulation des mots ; l'écriture n'est pas tremblée. Les réflexes pupillaires et les autres réflexes tendineux sont très exagérés. Clonus du pied droit et réflexe plantaire du même côté en légère extension. Ebauche de Romberg. La force musculaire est conservée, mais parait plus accentuée du côté gauche. Pas de perte du sens de position des membres. Les mouvements des membres supérieurs et inférieurs sont normaux ; la marche ne présente rien de particulier. La sensibilité à la piqure est diminuée, avec retard à la perception. Enfin il existe du dermatographisme.

Les autres appareils n'offrent rien de particulier à l'examen.

Trois jours après son entrée à l'asile, Th. est pris, sans motif apparent, d'un accès subit de fureur. Il se précipite sur un autre malade, veut le frapper, et injurie les infirmiers accourus. Pendant deux heures, il ne cesse de proférer des menaces, exposant en termes incohérents des idées délirantes analogues à celles relatées plus haut : « il est le Bon Dieu, il va détruire les méchants, rappeler Jeanne d'Arc ; on veut le mettre en prison pour lui voler

ses milliards, etc. ». Il se calme peu à peu, mais ne peut donner aucun renseignement sur son accès de fureur.

Le lendemain, Th. est calme : il présente dans la journée un léger vertige, durant lequel il urine dans son pantalon.

Le jour suivant, en note une crise convulsive généralisée qui affecte les caractères classiques : chute brusque sur la face, sans cri initial ; courte période tonique, puis convulsions généralisées, sans prédominance d'un côté, d'une durée d'environ quatre minutes : stertor consécutif, urination involontaire, Après la crise, le malade présente un état confusionnel plus accentué : ses propos sont absolument incohérents, il menace les infirmiers et tente de les frapper, marche à grands pas en vociférant. Il devient plus calme dans la soirée.

Dans la suite, Th., a présenté à intervalles assez rapprochés, des absences, des vertiges, des crises de fureur, des accès convulsifs revêtant le même type que l'accès décrit ci-dessus. Chaque attaque convulsive est suivie pendant plusieurs heures d'un état crépusculaire, durant lequel le malade tient des propos incohérents et tente de se livrer à des violences sur son entourage.

Il présente également, assez fréquemment, des équivalents épileptiques, sous forme d'accès d'automatisme prokursif. Alors que, paisible, il est assis dans la cour, lisant son journal, Th. se lève brusquement, se met à marcher à grands pas durant vingt à trente minutes autour d'une statuette de bronze située auprès du massif central de la cour. Durant sa course circulaire, il chante sans discontinuer, sur un rythme monotone de mélodie, une complainte où reviennent fréquemment les mots de Sacré-Cœur, Sainte Vierge, France, etc. Il est alors irritable et tente de frapper ceux qui essayent de l'approcher. Durant les heures qui suivent ces déambulations, il est d'ordinaire plus calme et déclare parfois se souvenir de sa promenade et de sa chanson : il a invoqué, dit-il alors, la Sainte Vierge qui l'a guéri et va revenir avec Jeanne d'Arc et les Princes sauver la France.

Dans les intervalles de ces divers épisodes épileptiques, Th. conserve un affaiblissement très marqué des facultés intellectuelles ; les idées délirantes persistent. Ses idées de persécution et ses illusions de personnalité le poussent fréquemment, en dehors de ses accès de fureur immotivés, à des actes violents sur son entourage : il considère notamment certains malades comme des voleurs et des assassins, indignes de vivre avec lui, et veut les chasser et les maltraiter.

Depuis plusieurs mois, les crises convulsives, surtout nocturnes sont devenues moins fréquentes, mais les périodes confusionnelles qui les suivent, s'étendent souvent durant une semaine, se prolongeant parfois jusqu'à un nouvel accès convulsif. Th. se trouve presque constamment dans un état d'obnubilation très accentué : ses propos mégalomaniaques et mystiques deviennent de plus en plus confus, ses actes sont désordonnés, il se perd dans la salle, va se coucher dans le lit d'autres malades, gâche sur le plancher et sur les meubles ; il est extrêmement violent et tente fréquemment de se livrer à des brutalités sur son entourage. Il paraît actuellement s'acheminer rapidement vers un état dementiel de plus en plus accentué.

En résumé, un sujet, sans antécédent, vésaniques, névropathiques ou convulsifs héréditaires ou personnels, est atteint, à l'âge de 12 ans, d'un violent traumatisme crânien dont les conséquences psychiques immédiates paraissent bénignes malgré la gravité de la fracture — Huit ans après cet accident, apparaissent des crises convulsives généralisées, devenues dans la suite de plus en plus fréquentes, et qui s'accompagnent vers l'âge de 35 ans de troubles mentaux sous forme d'idées délirantes polymorphes, de crises de fureur, d'absences et de vertiges, d'accès de confusion mentale et d'automatisme procrusif qui amènent l'internement du malade dans un asile d'aliénés, à l'âge de 44 ans. Les troubles mentaux s'accroissent rapidement et paraissent aboutir à un état démentiel de plus en plus marqué.

La pathogénie des accidents convulsifs et des troubles mentaux relevés chez notre malade nous paraît essentiellement déterminée par le violent traumatisme crânien survenu à l'âge de 12 ans. Notre sujet, dont les antécédents héréditaires et personnels sont indemnes au point de vue névrosique, n'avait présenté antérieurement aucune de ces affections fébriles, souvent convulsives, du jeune âge, qui, comme on le sait actuellement, conditionnent souvent des lésions du système nerveux, demeurées silencieuses pendant de longues années, mais pouvant se manifester tardivement sous l'action d'une cause adjuvante. Il semble que l'enfoncement crânien, avec plaie extérieure plus ou moins infectée et hernie cérébrale, ait amené l'éclosion d'une méningite, d'abord localisée au point frappé et ne s'accompagnant d'aucun trouble moteur ou psychique ; mais, dans la suite, en vertu d'une loi générale en pathologie cérébrale, cette méningite s'est étendue progressivement au reste de la corticalité et a provoqué tardivement, après une longue période de latence et peut-être sous l'influence adjuvante d'excès alcooliques, les crises convulsives et ultérieurement les troubles mentaux que nous avons rapportés. Ce processus à longue échéance nous paraît assez comparable à celui observé chez les sujets ayant présenté durant leur enfance des méningites plus ou moins insidieuses, accompagnées quelquefois de convulsions passagères : les lésions semblent guérir en apparence, mais les séquelles nerveuses, qui subsistent d'abord silencieuses, se traduisent ultérieurement, souvent après de nombreuses années et sous des influences banales ou inaperçues (intoxication par l'alcool, infections, etc.) par l'apparition de crises convulsives paraissant alors ressortir à l'épilepsie dite essentielle.

Dans le cas particulier des traumatismes crâniens, les crises convulsives surviennent après le trauma de façon assez variable. Tantôt, les attaques épileptiques se produisent immédiatement après le trauma, cessant bientôt pour ne plus reparaitre dans la suite ou se répétant ultérieurement

avec une plus ou moins grande fréquence durant de longues années ; tantôt au contraire comme dans notre observation, le traumatisme ne provoque aucun phénomène moteur immédiat et les crises convulsives ne font leur apparition qu'après un intervalle latent plus ou moins prolongé. Dans la statistique de Finkh (1), qui comprend 45 cas d'épilepsie traumatique, nous relevons 16 cas où le traumatisme datait de 5 ans, 9 cas où les crises convulsives apparurent 10 ans après le trauma, 4 cas où elles se manifestèrent après une période silencieuse de 15 ans, 6 cas après 20 ans, 1 cas enfin après 23 ans. Notre maître, le Dr Marchand, dans une statistique encore inédite portant sur 48 cas d'épilepsie consécutive à des traumatismes exclusivement crâniens, n'a relevé qu'un cas survenu 8 ans après le trauma (celui de notre observation), 1 cas après 9 ans, 2 cas après 13 ans.

(1) FINKH, Arch. f. Psych., 1905.

CARIE DES VERTÈBRES
MAL DE POTT SANS GIBBOSITÉ

A UN AGE AVANCÉ

par

J. ROTSTADT.

Lorsqu'il est question de mal de Pott, on pense généralement à une déformation de la colonne vertébrale sous forme de gibbosité plus ou moins accentuée due à l'écrasement des vertèbres malades par suite de la résistance et du poids des parties saines des vertèbres et du tronc. L'expérience apprend toutefois qu'il n'en est pas toujours ainsi et que surtout chez les adultes et à l'âge avancé, la tuberculose des vertèbres peut surgir et suivre son cours sans signe apparent de déformation, et que les seuls symptômes peuvent être : un abcès froid latent ou visible causé par la dépression, ou bien des troubles nerveux provenant de la compression médullaire. La gibbosité naît le plus souvent et le plus facilement au premier âge et chez les adolescents, lorsque la colonne vertébrale ne possède pas encore la consistance nécessaire qui amène la soudure des vertèbres entre elles, et que la tuberculose, affectant une forme aiguë ou subaiguë, le processus pathologique envahit tout le corps de la vertèbre, le détruisant complètement, allant même jusqu'à atteindre les arcs vertébraux. Là où la colonne vertébrale ne se déforme pas, ce qui est fréquent à l'âge adulte, les masses caséuses s'amoncellent en un endroit distinct, irritent la face externe de la dure-mère, provoquent son hypertrophie, rétrécissant graduellement la lumière du canal rachidien, ce qui aboutit à la compression de la moelle. Ainsi donc, dans l'enfance et dans l'adolescence l'apparition du tableau clinique de la carie des vertèbres se marque avant tout par une déformation plus ou moins accentuée de l'épine dorsale, — alors que les troubles radiculaires et médullaires ou bien n'apparaissent pas du tout, ou bien ne surviennent que comme symptômes passagers, par suite de conditions défavorables à la déformation.

Par contre l'absence de déformation de la colonne vertébrale s'observe avant tout, comme il a été dit, dans l'âge adulte.

Jouche cite dans son travail 20 cas du mal de Pott dont 9 sans

gibbosité. Alquier, dans son travail sur le mal de Pott sans gibbosité, cite les cas de Lionville, de Berber, de Siredey, de Verger, de Laubie et 4 observés par lui-même et présentés avec Raymond au Congrès international de la tuberculose en 1903. Dans 3 cas sur 14 réunis par Fickler, la gibbosité faisait défaut. Ascenzi, dans le N° 11 de l'*Encéphale* de 1910, traite en détail un cas où la tuberculose de la colonne vertébrale apparut pour la première fois à un âge avancé et sous la forme d'affection comprimante de la moelle, et suivant son cours sans la moindre déformation de la colonne vertébrale. C'est dans la même catégorie d'observations qu'il y a lieu de comprendre le cas de carie des vertèbres chez un vieillard, cité plus bas. Dans tous les cas mentionnés il y avait par contre des symptômes plus ou moins accentués et très compliqués de compression de la moelle et des racines médullaires.

Fickler, parlant de la compression dans le mal de Pott, prétend que cette affection peut surgir à tout âge; toutefois son apparition à l'âge avancé ou chez les vieillards est très rare. Deux de ses malades avaient 68 ans; Schwam observa la carie chez une femme de 76 ans. Parmi les malades d'Alquier, l'une se trouva atteinte à l'âge de 70 ans, une autre à 69 ans pour la première fois de la tuberculose des vertèbres qui amena des symptômes violents de la moelle. Le malade d'Ascenzi avait 68 ans. C'est pourquoi dans certaines conditions il peut être très difficile de diagnostiquer la maladie de Pott avec symptômes nerveux à un âge avancé et sans qu'il y ait signe extérieur évident de tuberculose des vertèbres. Alquier, dans son travail *Principales formes des troubles nerveux dans le mal de Pott sans gibbosité*, tâche de distinguer plusieurs formes cliniques principales de l'affection et d'en compléter la symptomatologie. Le cas ci-dessous nous prouvera quelles difficultés présente parfois un exact diagnostic de l'affection.

OBSERVATION.

Ch. K..., 72 ans, entré le 16 février 1904. C'est à peine s'il se rappelle quelques détails sur le cours de sa maladie. Cinq mois avant son entrée à l'hôpital, il a constaté un affaiblissement des extrémités supérieures. quatre mois plus tard c'était le tour des extrémités inférieures. Il a remarqué en outre que ses mains ont commencé à maigrir; surtout la paume gauche. Il croit que la maladie progresse rapidement Il n'a jamais eu de maladie grave. Ses enfants sont bien portants; sa femme n'a pas eu de fausses couches.

Etat actuel. — Le malade est un vieillard à figure pâle, de taille moyenne; nutrition modérée, complexion normale; mimique faciale bonne; la vue, l'ouïe, la parole, la déglutition, la mastication normales. Le fond des yeux sans changement; les pupilles sont égales, la réaction à la lumière et à l'accommodation bien conservée; mobilité des yeux régulière, de dimension suffisante

sans tremblements. Extrémités supérieures : le bras droit cassé dans l'enfance est plus court que le gauche et atrophié. Le gauche présente l'atrophie des muscles du thénar et de l'hypothenar et des muscles de la face antérieure de l'avant-bras. Les mouvements du bras gauche sont bien conservés dans toutes les articulations, sauf dans celles des doigts ; la flexion, la déflexion, l'abduction et l'adduction de même que l'opposition des doigts sont peu agiles et limitées. La déflexion des doigts et de la main est plus faible que la flexion. On observe des contractions fibrillaires dans les muscles de l'avant-bras. Le réflexe du muscle triceps et du périoste est assez vif.

Membres inférieurs : la démarche est spastique ; le malade avance lentement en écartant les jambes ; couché, il déplace les membres, surmontant la résistance au moyen d'un effort sensible, lorsqu'il s'agit de soulever les jambes étendues, surtout la gauche ; on constate cependant un certain affaiblissement des mouvements.

Tension musculaire insensiblement augmentée. Les réflexes patellaires et achilléens sont exagérés ; au côté gauche, trépidation du pied. Le phénomène de Babinski bilatéral est facile à provoquer.

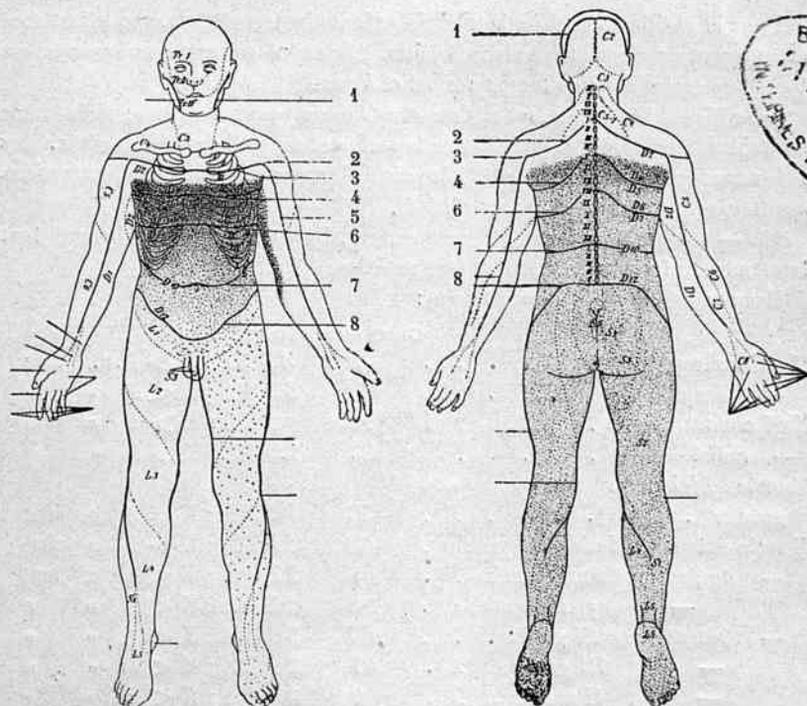


Fig. 1. — Troubles de la sensibilité (d'après les schémas de Flatau).
Sensibilité à la douleur (16 février 1904).

Les troubles de la sensibilité (à la douleur, au chaud et au froid) comme sur la figure 1.

11 mars 1904. — Au-dessus de l'anus, petite escarre superficielle. Sensation de froid sur tout le membre supérieur gauche.

12. — Ne peut plus marcher seul, chancellement, chute ; fourmillement dans les jambes.

15. — La pupille droite légèrement plus élargie que la gauche.

21. — Sensation de froid dans les jambes et les pieds.

31. — Dans les articulations des hanches et des genoux fortes douleurs pendant la nuit ; contractions douloureuses des membres inférieurs.

7 avril 1904. — Etat actuel. Membre supérieur gauche plus faible que le droit. Le malade surmonte plus difficilement la résistance lors de l'élévation qu'au moment de l'abaissement ; il lui est de même plus facile de faire l'adduction du membre que l'abduction. La flexion du coude et de la main est plus forte que leur extension. Les mouvements des doigts de la main gauche sont lents et faibles ; surtout l'opposition du pouce aux 5^e, 4^e, 3^e doigts est difficile, faible et peu étendue ; le pouce ne peut approcher de l'index. Les muscles de l'éminence thénar et hypothénar de même que ceux de l'avant-bras sont atrophiés. Le réflexe du muscle triceps manque. Le réflexe périostal est faible.

Dans la position couchée le malade exécute lentement et avec effort tout mouvement avec ses membres inférieurs. L'étendue de ces mouvements est beaucoup moindre qu'en temps normal et à portée très faible.

Les réflexes tendineux (patellaires et achilléens) sont très vifs ; phénomène de Babinski bilatéral ; trépidation de la rotule et du pied des deux côtés. Les réflexes abdominaux manquent. Rétention d'urine ; constipation. Contractions spontanées douloureuses des extrémités.

16. — Les troubles sensitifs augmentent. Ils envahissent également tout le membre inférieur droit sur sa face antérieure (fig. 2).

Examen de l'excitabilité électrique :

	Cour. farad.	Cour. galv.	
Muscle triceps gauche	72	3.5 MA ; K > A	c. vive
— biceps —	62	3.5 MA ; K < A	» »
Nerf cubital gauche	72	2 MA ; K > A	» »
— radial —	83	1.5 MA ; K > A	» »
Muscle fléchisseur de l'avant-bras gauche	76	3 MA ; K = A	c. lente
Muscle extenseur des doigts gauche .	73	1.5 MA ; K > A	» vive
— de l'émin. thénar gauche . .	0	2.5 MA ; K < A	c. lente
— hypoth. gauche	0	2.5 MA ; K < A	» »
— interosseux IV gauche.	47	3 MA ; K < A	» »
— III gauche.	47	3 MA ; K < A	» »
— II gauche	0	3 MA ; K < A	» »
— I gauche	47	3 MA ; K < A	» »

24. — Douleurs dans la région de l'hypochondre et dans les bras.

10 mai 1904. — Etat actuel. Nerfs crâniens sans anomalies. Immobilité

complète des doigts de la main gauche. La flexion du coude est meilleure que son extension.

Le membre inférieur droit est plus faible que le gauche ; le malade peut à peine le soulever de manière même insensible.

Flexion pénible du genou droit, immobilité du pied droit. Les orteils exécutent des mouvements limités. Le membre inférieur gauche conserve des mou-

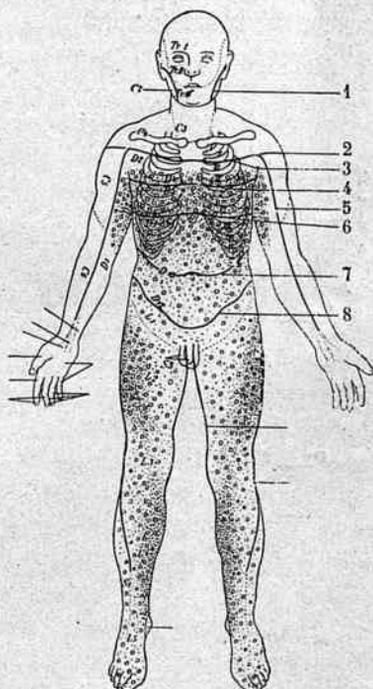


Fig. 2. — Sensibilité au chaud et au froid (16 avril 1905).

vements un peu plus étendus, mais aussi à portée faible et inégale dans les différents groupes musculaires. Rétention d'urine ; incontinence des matières fécales.

Les troubles de la sensibilité au toucher comme sur la figure 3.

14. — An côté gauche du cou, derrière le muscle sternocléido-mastoïdien, gonflement de la peau douloureux au toucher.

24. — Phénomènes spastiques très prononcés aux membres inférieurs.

3 juin 1904. — Paralysie des membres inférieurs un peu moindre ; le malade les soulève assez haut, fléchit les genoux.

28. — Gonflement du cou plus accentué à l'endroit cité plus haut ; il est élastique, mobile, indolore, n'adhère pas à la peau. Il s'agit d'un abcès froid.

11 juillet 1904. — Fortes douleurs aux membres inférieurs ; affaiblissement général ; insomnie. Sensation de brûlure aux membres inférieurs.

13. — Douleurs moindres. Contractions spontanées très sensibles dans les membres inférieurs.

17. — Réapparition de fortes douleurs aux jambes.

22. — Douleurs aux jambes. Paraplégie. Exagération des réflexes tendineux. Phénomène de Babinski. Rétention complète d'urine.

25. — Douleurs aux jambes et aux bras. Augmentation de la paralysie des membres inférieurs. Affaiblissement général.

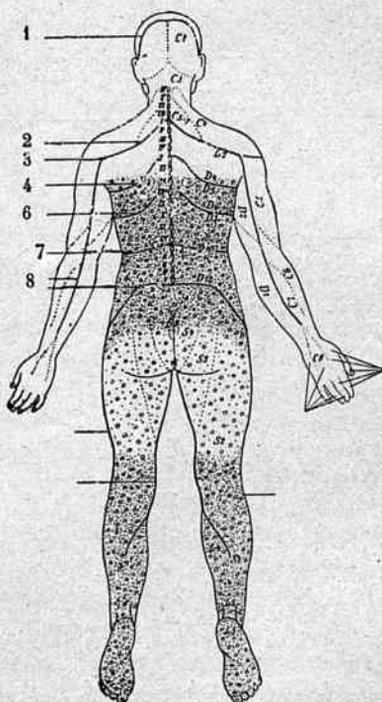


Fig. 3. — Troubles de la sensibilité tactile (10 mai 1904).

27. — Insomnie, cachexie.

29. — Décès.

Voilà en termes généraux les oscillations et le développement de la maladie pendant un séjour de 5 mois à l'hôpital. L'anamnèse étant peu satisfaisante, il a fallu diagnostiquer le cas en se basant sur les faits cliniques. Le symptôme le plus frappant au moment de l'entrée du malade à l'hôpital était l'atrophie de petits muscles de la paume gauche du type Aran-Duchenne avec réaction de dégénérescence (muscles de l'éminence thénar, hypothénar et interosseux) et troubles sensitifs (types de dissocia-

tion), comme il a été indiqué sur les figures. Si donc on se base sur ces symptômes on peut dire qu'il s'agissait d'un cas de syringomyélie. La lésion devait se trouver localisée dans le 8^e segment cervical et le 1^{er} dorsal. En localisant ainsi le processus histo-pathologique et en observant sa progression lente pendant la première période de séjour du malade à l'hôpital nous arrivons facilement à expliquer la parésie et les phénomènes spastiques des membres inférieurs. Nous savons en effet que la syringomyélie, surtout localisée dans la partie cervicale de la moelle épinière, se ramifie, provoque des lésions plus ou moins étendues de la substance blanche, occasionne une solution de continuité des voies nerveuses et comme résultat final, on a des symptômes de parésie spastique et des troubles variés de la sensibilité sur toutes les parties du corps situées au-dessous du niveau de la lésion médullaire. La diagnose cependant se trouvait en face de l'incertitude dès la première période de séjour du malade. C'était à cause de la progression rapide de la faiblesse des jambes, malgré les oscillations constatées des troubles progressifs dans le fonctionnement de la vessie et de l'anus ; des douleurs et des phénomènes douloureux des contractions spontanées. Trois mois après son entrée à l'hôpital, nous voyons chez le malade les troubles de la sensibilité tactile s'ajouter aux troubles de la sensibilité douloureuse et thermique notés plus haut. La limite de la sensibilité tactile troublée a été parallèle à celle des autres troubles, mais un peu moins haute ; les douleurs se sont encore plus accentuées de même que les phénomènes spastiques. L'expérience enseigne toutefois que la dissociation dite syringomyélique de la sensibilité n'est pas le propre uniquement de cette maladie, comme l'ont pensé Kahler et Schultze et que les symptômes comme des douleurs (souvent très vives même à l'origine de la maladie), des troubles sphinctériens, des contractions spontanées, des parastésies, y ont été également notés. Toutefois l'apparition simultanée et assez rapide de tous les symptômes ci-dessus pouvait faire penser qu'il s'agissait d'une affection progressive comprimante dans la direction transversale plutôt que d'une syringomyélie qui ne progresse pas si vite. La mort du malade interrompt toute observation subséquente sans nous permettre d'expliquer la cause réelle de la compression.

AUTOPSIE.

L'autopsie a indiqué les lésions suivantes : les vertèbres cervicales inférieures étaient ramollies, affaissées et se laissaient enlever facilement par fragments. Au même niveau la dure-mère se trouvait hypertrophiée et adhérente à la surface interne des vertèbres dégénérées ; l'hypertrophie de la dure-mère a frappé presque exclusivement la face postérieure et les faces latérales de la moelle. Le maximum de son développement se trouve à la hauteur du 8^e seg-

ment cervical, il atteint un degré moindre au niveau du 7^e pour diminuer progressivement jusqu'au 4^e segment cervical inclusivement. Dans le sens descendant, l'hypertrophie de la dure-mère atteint son côté droit correspondant du premier segment dorsal. A la surface postérieure de la dure-mère dans la région correspondante au 8^e segment cervical, on aperçoit une masse caséuse entourant la moelle sous forme d'anneau complet ; au-dessus et au-dessous de cette région à l'œil nu on ne constate pas la présence de masse caséuse. Sur toute l'étendue à partir du 4^e segment cervical jusqu'au premier dorsal inclusivement on constate une adhérence entre la surface interne de la dure-mère et la moelle. Jusqu'à la bordure inférieure du 6^e segment cervical, la moelle conserve son aspect normal et une circonférence régulière. Dans la partie inférieure du 6^e cervical ou plutôt dans la partie supérieure du 7^e cervical la conformation de la moelle commence à changer. Les sillons antérieur et postérieur ne sont plus médians, mais dévient légèrement vers la droite. La même chose a lieu pour la corne antérieure droite qui n'est plus sur le même niveau que la corne gauche.

Dans le sens descendant les sillons antérieur et postérieur s'écartent de plus en plus dans leurs parties périphériques de la ligne médiane vers la droite ; en un endroit distant de près de 200 microns du bord supérieur du 7^e cervical ils forment une ligne courbe, arquée dont la convexité est tournée vers la gauche. En même temps la moelle s'aplatit de plus en plus visiblement dans le sens antéro-postérieur. Les cornes antérieures s'étendent dans le sens latéral ; la corne droite antérieure et surtout la corne latérale s'écartent encore davantage vers la droite, se confondent, deviennent plus petites. La commissure postérieure dévie à droite, le sommet du faisceau postérieur gauche avance par dessus celui de droite, se recourbe à droite, et couvre le sommet du faisceau droit postérieur.

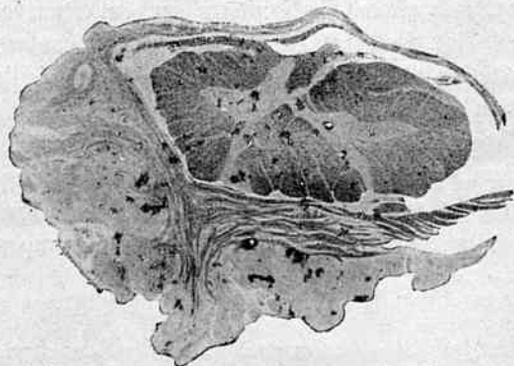


Fig. 4.

L'aplatissement de la moelle augmente encore un peu dans la direction du 8^e segment cervical ; à cette hauteur il demeure presque sans changement, pour commencer à disparaître. A l'endroit correspondant au bord supérieur du 4^e segment cervical la circonférence de la moelle, sa substance grise repren-

nent une structure régulière; les faisceaux postérieurs retournent à la ligne médiane. La dure-mère dans les limites de la déformation maxima de la moelle grossit dans la direction descendante, entoure la moelle d'un anneau compact de tissus fibreux, adhérent, la presse d'avant en arrière et sur les côtés, déformant la circonférence en plusieurs endroits. La partie gauche paraît être le plus comprimée, à savoir la partie postérieure de la ceinture circulaire du faisceau latéral et la zone antérieure de la périphérie du faisceau antérieur; à droite par contre la pression s'exerce sur l'endroit correspondant à la ceinture de Waldayer, et de même qu'à gauche quoique à un degré moindre, la partie postérieure de la zone périphérique du faisceau latéral. Sur la dure-mère hypertrophiée à l'endroit présentant le plus grand aplatissement de la moelle, on constate un tissu granuleux ainsi qu'une masse caséinée tuberculeuse qui comprime le plus la moelle du côté de la partie postérieure de la zone périphérique du faisceau latéral gauche.

L'examen microscopique constate déjà à la hauteur du 4^e segment cervical une transparence sous forme de filament dans la moitié gauche des faisceaux postérieurs entre le faisceau de Goll et celui de Burdach. On constate également dans la moitié droite des faisceaux postérieurs une transparence de développement identique et localisée au même endroit. Dans les endroits transparents vus sur les pièces colorées par la méthode de v. Gieson, on aperçoit beaucoup de ce que l'on appelle « rondelles solaires » complètement dépourvues de myéline, mais ayant conservé leurs cylindraxes. Ces fibres sans gaine myélinique augmentent vers la périphérie. La commissure antérieure est normale, la postérieure contient par-ci par-là des corpuscules amylicés que l'on aperçoit également isolés dans les faisceaux antérieurs, antéro-latéraux et postérieurs. Les espaces périvasculaires sont un peu élargis dans la substance grise. Au niveau du 5^e segment cervical, la transparence commence dans la moitié gauche des faisceaux postérieurs, sur le devant un peu plus bas et sous forme de croissant, elle se dirige vers le lieu d'entrée de la racine postérieure gauche; à droite la transparence se trouve dans les limites sus-indiquées. Toutefois la comparaison avec les autres faisceaux démontre que déjà tout le champ des faisceaux postérieurs est un peu transparent (à part quelques endroits avoisinant la substance grise). Dans les racines postérieures des deux côtés, à l'endroit où elles pénètrent du dehors dans les faisceaux postérieurs, on constate l'absence des fibres nerveuses isolées. Le faisceau de Goll dans sa partie postérieure présente une augmentation de névroglie ainsi que des cellules de Deiters isolées. Les vaisseaux et les espaces périvasculaires sont dilatés. Les cellules nerveuses des cornes antérieure et postérieure sont normales, pour la plupart remplies de pigment. Sur les pièces préparées d'après la méthode de Marchi, on ne voit pas trace de granulations noires. Au niveau du 6^e segment cervical, la transparence des fibres apparaît surtout dans la zone périphérique des faisceaux postérieurs, là où pénètrent les racines postérieures, et puis dans les limites indiquées ci-dessus surtout à gauche. Au niveau du 7^e segment cervical, les lésions sont encore plus visibles au microscope. La corne antérieure droite est aplatie, la commissure antérieure à peine indiquée, le réseau des fibres myé-

liniques dans les racines antérieures est raréfié. Le nombre des cellules dans toutes les cornes est quelque peu diminué, quelques-unes s'atrophient, d'autres sont malformées, comme ridées, souvent dépourvues de cylindrax, gonflées, avec noyau excentrique également déformé. Beaucoup de mailles vides apparaissent le long de la base des racines postérieures, dans la zone radiculaire et dans la partie postérieure du faisceau de Burdach. On constate une certaine raréfaction dans les voies latérales, dans le voisinage de la substance grise, surtout à droite, ainsi que dans ces voies antérieures et antéro-latérales. Beaucoup de mailles vides apparaissent en certains endroits, dans les environs de la fissure antérieure et dans la moitié postérieure de la zone périphérique des faisceaux latéraux. Dans les racines antérieures on constate des symptômes de dégénérescence des fibres myéliniques moins prononcée du côté droit ; dans les racines postérieures, les lésions sont encore plus fortes sans que le cas pathologique ait un caractère de processus nouveau ; les faisceaux internes des racines postérieures sont plus dégénérés, les externes moins.

En allant vers le 8^e segment cervical et à son niveau même, les lésions sus-indiquées augmentent encore ; les racines postérieures, la gauche surtout, perdent leur structure normale, ainsi que la racine gauche antérieure ; elles sont en effet presque tout à fait démyélinisées ; par contre la droite antérieure est bien conservée. La transparence frappe aussi le centre des faisceaux postérieurs. Aussi bien dans les racines lésées que dans la substance médullaire, il y a augmentation des tissus névrogliques. La substance grise des cornes a une teinte très pâle et le réseau des fibres des racines antérieures et postérieures est considérablement appauvri. Pas trace de dégénérescence secondaire à caractère défini. Les pièces préparées d'après la méthode de Marchi indiquent peu de masses dégénérées ; on en constate davantage dans la région correspondant aux racines postérieures. La substance grise se trouve parsemée des deux côtés d'une poussière noire sans que l'on y aperçoive des masses dégénérées, ce qui prouve que le processus pathologique n'est pas récent.

En approchant du 1^{er} segment dorsal, les lésions indiquées plus haut diminuent pour disparaître complètement à son niveau. Pour compléter les descriptions de lésions ci-dessus indiquées, il faut appuyer sur le fait qu'il n'y a pas eu de symptômes inflammatoires : ils manquent également à l'endroit directement comprimé par l'accroissement excessif de la dure-mère ainsi que dans les parcelles de la moelle les plus proches dans la direction descendante et ascendante ; nous n'avons remarqué nulle part la moindre trace d'infiltration cellulaire dans la moelle. Ainsi donc les lésions constatées à l'endroit de l'aplatissement maximum de la moelle sont en relation d'une part avec la compression, c'est-à-dire avec un facteur mécanique causé par la matière caséinée tuberculeuse sur la dure-mère hypertrophiée ; d'autre part la pression exercée provoquant une circulation irrégulière du sang, de la lymphe, du liquide céphalo-rachidien dans les veines méningées et les espaces lymphatiques, cette pression explique également les lésions dont il s'agit. Il faut aussi admettre la possibilité d'une action exercée sur le processus pathologique par des substances toxiques produites par la décomposition des masses tuberculeuses dans les vertèbres

et la dure-mère. Il est bien difficile de se prononcer définitivement pour décider lequel de ces facteurs a été prépondérant. Toutefois l'absence presque complète de dégénérescences secondaires bien qualifiées dans la direction ascendante ou descendante ainsi que les oscillations fréquentes dans le cours de la maladie, tout cela ferait supposer qu'il s'agit plutôt d'une influence prépondérante de l'œdème de la substance nerveuse et des troubles circulatoires. Il y a lieu de souligner le fait que malgré la forte compression de la moelle (voir le dessin), les changements anatomiques ont été en général bien modérés, ne comprenant presque exclusivement que l'endroit comprimé et consistant avant tout dans la démyélinisation des fibres, la dilatation des vaisseaux, des espaces périvasculaires et péri-cellulaires est dans une prolifération légère de la névroglie. Les cylindraxes étaient gonflés et souvent excentriques, sans toutefois être jamais atteints par la dégénérescence proprement dite ; il n'y avait pas non plus de foyers de ramollissement ou d'hémorragie ; la substance grise était relativement indemne. Les méninges molles ne présentaient nulle part de trace de foyers tuberculeux provenant de la surface extérieure de la dure-mère ; ce fait explique pourquoi la moelle épinière est restée intacte sous ce rapport. Les données fournies par l'étude microscopique démontrent jusqu'à un certain point ce fait que si du vivant du sujet le tableau clinique peut donner des symptômes très caractéristiques de la compression médullaire, l'autopsie par contre peut ne pas découvrir de changements plus profonds, ni même des symptômes de lésion mécanique de la moelle. La meilleure preuve de cette susceptibilité plastique extraordinaire et de cette résistance de la moelle à la compression est fournie par les expériences faites sur les animaux d'une part, et de l'autre les cas de tumeurs médullaires opérées ou une fois la tumeur éloignée, au bout d'un temps plus ou moins long, la capacité motile des extrémités lésées commence à revenir et l'on voit s'affermir graduellement la jonction normale des vois sensibles comprimées.

*
**

Si nous mettons en parallèle les changements histo-pathologiques avec le tableau clinique dans sa marche initiale et dans sa période de développement consécutif, nous arriverons facilement à expliquer tous les symptômes de la maladie. Les altérations de dégénérescence et d'atrophie dans les cellules de la corne antérieure gauche au niveau du 7^e et du 8^e segment cervical conjointement avec la démyélinisation presque complète des racines antérieures suffisent à expliquer l'atrophie de petits muscles de la main gauche avec réaction partielle ou totale de dégénérescence, ainsi que l'affaiblissement des fonctions de ces muscles de la main et de l'avant-bras gauche. La compression transversale de la moelle cervicale inférieure a provoqué l'interruption totale ou partielle dans la conductibilité nerveuse des voies sensitives et motrices amenant, par suite des phénomènes spasti-

ques transitoires, des troubles de la sensibilité à limite circulaire comme cela a lieu généralement dans les affections transversales de la moelle. Au début, il n'y avait que des troubles de la sensibilité à la douleur (Voir sch. I), au chaud et au froid, mais à mesure que la dure-mère s'hypertrophiait et que les masses tuberculeuses caséinées augmentaient, l'analgésie devint complète et les voies de la sensibilité tactile se trouvèrent également soumises à la compression. Les troubles des sphincters sont un phénomène habituel et apparaissent de bonne heure (surtout la constipation) lors de la compression de la moelle épinière. Parmi les autres symptômes, il y a lieu de mentionner spécialement l'apparition à une période avancée de la maladie d'un abcès froid au côté gauche du cou, ce qui resta cependant sans effet sur le cours de la maladie et sur les phénomènes de compression. Si nous représentons l'ensemble des symptômes cliniques observés lors du passage du malade à l'hôpital, il nous faut reconnaître que cet abcès froid était le premier et l'unique indice pouvant suggérer l'idée que l'action compressive dépendait d'une affection tuberculeuse des vertèbres cervicales ou bien d'une pachymeningitis hypertrophica externa. Il manquait dans notre cas non seulement le signe visible de la déformation de la colonne vertébrale (bosse), mais encore tous les autres indices de la lésion, comme raideur du cou, douleurs dans les mouvements actifs ou passifs de la tête, de la ceinture scapulaire et pendant la pression de la partie cervico-dorsale de la colonne vertébrale. Encore plus caractéristique et extraordinaire était dans le cas présent l'absence des douleurs dans la première période de la maladie, ce qui ne permettait pas de croire au développement du mal de Pott. Ce n'est que six semaines après l'entrée du malade à l'hôpital que les douleurs apparurent dans les membres et dans le tronc pour persister en augmentant toujours jusqu'à la mort. Pourtant dans le mal de Pott, les douleurs doivent être considérées comme un des premiers symptômes de compression ; ce fait a été observé par de nombreux neurologistes, surtout chez les adultes ou les vieillards atteints de tuberculose vertébrale. Sur 15 observations cliniques d'Alquier, vérifiées ensuite par l'autopsie, les douleurs n'ont fait défaut dans aucun cas ; au contraire, les douleurs ont été toujours le premier messenger parfois très trompeur du développement d'une action compressive. La même observation avait été faite auparavant par Fickler et citée par lui dans sa monographie sur le mal de Pott : dans 14 cas, les douleurs d'intensités et d'aspects les plus divers ont été le premier symptôme de la maladie. Dans son travail sur les principales formes du mal de Pott sans gibbosité, Alquier souligne justement le rôle important des douleurs dans la première période de la maladie pour arriver à la diagnostiquer ; elles peuvent pendant longtemps être le seul symptôme de l'affection et apparaissent sous des formes

variées, quoiqu'elles aient le plus souvent le caractère de douleurs radiculaires ; parfois elles présentent les symptômes de névralgies ; dans ce cas leur nature et leur cause peuvent donner lieu à une fausse interprétation. Parmi les observations récentes, mentionnons le cas cité par d'Ascenzi et pareil au nôtre (également sans gibbosité) ; là encore des douleurs dans tout le thorax et surtout dans la région de l'omoplate gauche, durant nuit et jour, ont été le premier symptôme maladif. L'apparition tardive des douleurs dans notre cas a été précédée de paresthésies fréquentes et douloureuses, de chaleur, de fourmillements et contractions comme symptômes subjectifs des troubles de la sensibilité qui accompagnent ordinairement les douleurs et qui sont l'expression d'une excitation des racines postérieures et des voies sensibles.

L'absence de douleurs dans la première période de la maladie conjointement avec l'absence continue de gibbosité, ont mis en évidence dans l'observation clinique des symptômes tels que l'atrophie des muscles de la main gauche du type Aran-Duchenne et des troubles de la sensibilité sous la forme de dissociation ; l'ensemble de ces symptômes pouvait facilement faire naître la supposition qu'il s'agissait de syringomyélie. La dissociation de la sensibilité s'est montrée une fois encore un symptôme trompeur ce qui a été constaté souvent dans les processus de compression de la moelle est surtout au cours du mal de Pott ; ce sont surtout les auteurs français qui ont attiré l'attention sur l'apparence trompeuse de ce phénomène. Alquier par exemple mentionne un cas très rapproché du nôtre (gibbosité peu apparente) et prouvant combien insuffisant et incertain est le symptôme de la dissociation de la sensibilité pour diagnostiquer la syringomyélie. Une malade âgée de 55 ans souffrait depuis longtemps de douleurs aiguës à la nuque et aux mains suivies d'un affaiblissement notable des membres supérieurs et d'atrophie des muscles du type Aran-Duchenne, les réflexes tendineux et périostaux des membres supérieurs faiblirent, les membres inférieurs ont présenté des phénomènes spastiques avec exagération des réflexes. L'observation de la sensibilité présenta la dissociation typique ; à l'autopsie on constata le mal de Pott avec carie des 6^e et 7^e vertèbres cervicales.

Dans le cas d'Ascenzi, un vieillard de 68 ans sans gibbosité se plaint de douleurs ; successivement apparaissent les paresthésies et la paralysie flasque des membres inférieurs. L'observation de la sensibilité découvre également la dissociation aux membres inférieurs. L'autopsie ne constate pas la syringomyélie, mais bien une tuberculose caractérisée des 2^e et 3^e vertèbres dorsales et des phénomènes d'hypertrophie inflammatoire de la dure-mère de même origine et au même endroit.

Si nous résumons ce qui a été dit plus haut, nous devons conclure que

le diagnostic du mal de Pott sans gibbosité chez un vieillard était dans notre cas, au cours de la première période de l'affection, impossible à poser. Dans le cours subséquent de la maladie, alors que le tableau clinique pouvait suggérer l'idée d'un processus comprimant dans l'action s'effectuait dans le sens transversal de la moelle, le seul indice de la carie des vertèbres était l'abcès froid. Si la mort prématurée du malade n'avait pas interrompu les observations, cet abcès froid aurait permis probablement d'aboutir à un diagnostic adéquat.

BIBLIOGRAPHIE.

1. ALQUIER et LHERMITTE. — *Mal de Pott et Syringomyélie*. Rev. Neur., 1906, n° 24.
2. ALQUIER. — *Quinze autopsies de mal de Pott chez l'adulte*. Nouv. Icon., 1906, t. XIX.
3. ALQUIER. — *Les principales formes de troubles nerveux dans le mal de Pott sans gibbosité*. Nouv. Icon., t. XIX.
4. ASCENZI. — *Compression médullaire par le mal de Pott*. L'Encéphale, 1910, n° 11.
5. FICKER. — *Studien zur Pathologie u patholog. Anatomie der Rückenmarks compr. bei Wirbelcaries*. D. Z. f. Ner., 1900, XVI.
6. FLATAU. — *Tumeurs de la moelle épinière et de la colonne vertébrale*. Nouv. Icon. de la Salpêtrière, n° 1, 1900.
7. SCHLEDINGER. — *Die Syringomyelie*, 1902.
8. SCHMAND. — *Vorle Sungen über die patholog. Anatom. des Ruckenmarks*, 1901.

OSTÉO-ARTHRITE CHRONIQUE DU RACHIS COMPRESSION RADICO-MÉDULLAIRE INVERSION BILATÉRALE DU RÉFLEXE DU RADIUS

PAR

C. PASTINE

(Assistant à la Clinique Médicale du Pr. E. Maragliano, à Gênes)

Le cas que nous publions présente plusieurs caractères cliniques et anatomiques intéressants, autant qu'on peut juger pour ces derniers par l'examen radiographique. C'est une forme mixte, croyons-nous, de spondylose ankylosante et d'arthrite déformante, dans laquelle on trouve, parmi les symptômes de compression radico-médullaire, l'inversion bilatérale du réflexe du radius, que Babinski a signalée dans une communication faite à la Société médicale des hôpitaux de Paris, le 14 octobre 1910.

Voici, brièvement, l'observation :

D. Monteverde, 48 ans, paysan.

Antécédents héréditaires. — Le père aurait souffert de rhumatisme articulaire et mourut à 69 ans d'une affection cardiaque. La mère aurait souffert longtemps de maux de tête (migraine ?) et mourut à l'âge de 58 ans, quelques jours après une chute. Le malade eut 4 frères et 2 sœurs, une desquelles est morte. Un de ses frères souffrirait également de rhumatisme.

Antécédents personnels. — Rien à noter. Il n'a pas eu la syphilis, il n'est ni buveur, ni fumeur. Il s'est marié à l'âge de 30 ans. Sa femme, qui vit encore, eut deux avortements (première et cinquième grossesses) ; un fils est mort à l'âge de 4 mois ; 2 garçons et 3 filles sont vivants et bien portants.

Histoire de la maladie. — Il y a environ un ans il était tourmenté la nuit, pendant une ou deux heures, par des fourmillements tenaces aux mains. Mais cela ne dura que peu de temps. Plusieurs mois après, il s'est aperçu que ses jambes et ses bras, surtout du côté droit, commençaient à s'affaiblir. La faiblesse, légère d'abord, alla en augmentant et puis elle est restée stationnaire, telle qu'elle est aujourd'hui, à peu près. Un mois après ce début, à la faiblesse s'est jointe une constriction assez forte au niveau de la région lombo-sacrée, qui s'étendait latéralement, à la région hypogastrique, à la région périméale, aux membres inférieurs (sensation de rigidité dans ces derniers ?). En outre il devenait impuissant (absence d'érection) et de temps en temps il avait comme une sensation de chaleur dans tout le corps ; quelquefois cette sensation, plus gênante que d'habitude, se bornait au côté gauche du tronc, au flanc.

Plus tard, ses membres du côté droit ont commencé à trembler, mais seulement à l'occasion des mouvements, de la marche, après une fatigue.

Les trois doigts internes (III, IV, V) de sa main gauche et la région antérieure de la plante des pieds se sont engourdis.

Il ne s'est jamais plaint de douleurs et il n'a jamais eu aucun trouble des sphincters. Maintenant il est obligé de se servir de lunettes pour lire. Ce trouble date de l'année dernière.

Le malade est entré dans la Clinique médicale de Gênes, section du Professeur Barlocco, le 2 du mois de mai. Depuis son entrée jusqu'à la fin de juin, époque de sa sortie, nous n'avons observé ni amélioration ni aggravation.

Etat actuel. — C'est un homme bien musclé, à la peau plutôt brune, qui mesure 1 m. 60, qui pèse 60 kilogr. 1/2 (avant pesait 63 kilogr.).

Il n'y a rien d'anormal du côté du cœur, des poumons et des autres viscères. La pression maxima au Pachon est 160, celle minima 120.

Pas de céphalée. Les pupilles ne sont pas parfaitement égales : la pupille droite paraît un peu plus grande. Les réflexes à la lumière, et à la distance sont normaux. En variant les conditions de lumière on remarque une vive, soudaine mobilité des pupilles qui changent transitoirement même de forme.

Les yeux sont enfoncés, l'espace libre entre les paupières n'est pas grand, mais le malade nous dit qu'ils ont toujours été comme ça et il n'a pas de photographie à nous donner.

Les mouvements des yeux sont parfaits. L'examen du fond de l'œil, pratiqué par l'ophtalmologiste professeur Grignolo, ne révèle aucune altération. Le visus et le champ visuel sont normaux. Il existe une légère hypermétropie : 0.25

Il n'y a aucun symptôme traduisant une lésion quelconque des nerfs crâniens. Les mouvements de la tête et du cou sont libres et ils ne causent aucune douleur.

Démarche. — Le malade ne fauche pas. Les pieds sont un peu plus écartés que normalement, celui du côté droit est beaucoup moins soulevé que l'autre, le pas est court, la progression se fait avec quelque difficulté.

La force est à peine diminuée aux membres du côté gauche, beaucoup plus à ceux du côté droit, et pour le membre supérieur c'est surtout la flexion de l'avant-bras sur le bras qui est moins énergique. Les mouvements volontaires de ce même côté sont souvent troublés par la trépidation ; ceux des trois doigts internes de la main gauche sont quelque peu gênés par l'engourdissement.

Au repos la trépidation ne se produit pas, mais on voit dans les muscles des épaules, du bras et de l'avant-bras du côté droit des contractions fibrillaires.

Il n'y a pas de mouvements involontaires des membres et les réflexes cutanés de défense ne sont nullement exagérés.

Réflexes. Membre supérieur gauche. — Position de ce membre pour l'examen : l'avant-bras est fléchi presque à angle droit sur le bras, la main de l'examineur est prise dans la main du malade, qui est légèrement fléchie dans ses doigts, mais sans effort, et se trouve en demi-pronation.

a) En percutant sur l'apophyse styloïde du radius, ou mieux encore un peu au-dessus de cette apophyse, sur l'extrémité inférieure de cet os, il ne se produit aucune flexion de l'avant-bras sur le bras, mais une très nette flexion des doigts, que l'examineur sent aussi, comme un serrement très sensible de sa main. C'est l'*inversion du réflexe du radius*, récemment signalée par Babinski. Le biceps et le long supinateur ne se contractent pas, mais presque toujours on voit une contraction partielle et minime des radiaux et d'autres muscles voisins, qui ne donne aucun mouvement appréciable.

b) En percutant sur l'apophyse styloïde du cubitus ou sur l'extrémité inférieure de cet os, on obtient encore la même flexion des doigts, sans flexion de l'avant-bras, mais associée à un mouvement de pronation de la main.

c) Si, maintenant, l'avant-bras étant toujours fléchi sur le bras, mais la main tombante en pronation complète, on percute un peu fort sur la région supérieure de la face dorsale de l'avant-bras, sur le muscle extenseur commun des doigts, on obtient un mouvement d'extension de la main et de flexion des doigts; en descendant graduellement, jusque vers la moitié de l'avant-bras on obtient la même chose, au-dessous de celle-ci jusqu'à toute la région métacarpienne, on provoque la seule flexion des doigts. L'extension de la main et des doigts, on peut seulement l'avoir en percutant très doucement en haut sur le muscle extenseur commun.

Le réflexe du biceps est très vif.

Membre supérieur droit. — a) En plaçant les segments du membre dans la première position décrite et en percutant sur les points indiqués pour la recherche du réflexe ostéo-radial, il se produit toujours la même inversion. Ici le mouvement est plus fort, plus brusque que du côté gauche. Quelquefois la percussion donne lieu à une légère contraction partielle, non seulement des radiaux et des muscles voisins, mais aussi du long supinateur, sans que cela entraîne pourtant une flexion appréciable de l'avant-bras.

b) Le mouvement de flexion des doigts est plus énergique quand la percussion porte sur l'apophyse styloïde ou sur l'extrémité inférieure du cubitus, et il est alors associé au mouvement de pronation de la main.

c) En percutant sur la face dorsale de l'avant-bras, tout le long de la ligne médiane, on a les mêmes résultats que du côté gauche, mais d'une façon encore plus nette. Même en percutant très doucement en haut, sur le muscle extenseur commun, les doigts se fléchissent plus ou moins toujours.

d) Si, enfin, la main étant toujours tombante en pronation complète, on percute sur la face dorsale de l'apophyse styloïde du radius, on obtient presque constamment un léger soulèvement de la main (action des radiaux), seul ou associé à la flexion des doigts.

Le réflexe du triceps est encore plus vif, plus brusque que du côté gauche. On provoque toujours l'extension de l'avant-bras, même en variant un peu le point de la percussion.

Pour la recherche de tous ces réflexes du membre supérieur droit il faut prendre encore quelque précaution, le laisser en état de repos, le faire appuyer

du coude sur le lit, le tenir avec la main, etc., puisque en faisant durer quelque peu l'examen il se produit facilement de la trépidation.

Membres inférieurs. — Les réflexes rotuliens et achilléens sont très vifs des deux côtés, plus brusques à droite. De ce même côté on provoque de temps en temps le clonus de la rotule et presque constamment le clonus du pied, vrai et parfait.

En chatouillant la plante du *pied droit*, surtout dans son bord externe, on obtient, mais pas toujours, l'extension du gros orteil (signe de Babinski); au *pied gauche* on n'a ni extension ni flexion, généralement.

À droite, il existe aussi le signe de Mendel-Bechterew et il est plus évident quand on percute sur le bord externe du V^e métatarsal.

Par les manœuvres d'Oppenheim et de Gordon on obtient quelquefois l'extension du gros orteil, mais toujours associée à d'autres mouvements des orteils, du pied, de la jambe.

Le signe de Marie-Foix est positif quand la manœuvre, flexion forcée des orteils sur le métacarpe, quoique faite avec les précautions données, devient douloureuse. Les réflexes cutanés abdominaux et crémasteriens sont conservés.

Tronc. — On ne remarque aucune asymétrie, aucune déviation du rachis.

Le malade s'assied sur son lit très facilement. Etant debout, il peut se pencher et ramasser un objet placé devant ses pieds: le mouvement de la colonne vertébrale paraît tout à fait libre, normal. On peut dire la même chose quand le malade se courbe sur un côté. En arrière, on dirait à peine que le tronc se voûte moins bien, surtout en bas. Pendant tous ces mouvements, il n'accuse jamais aucune douleur.

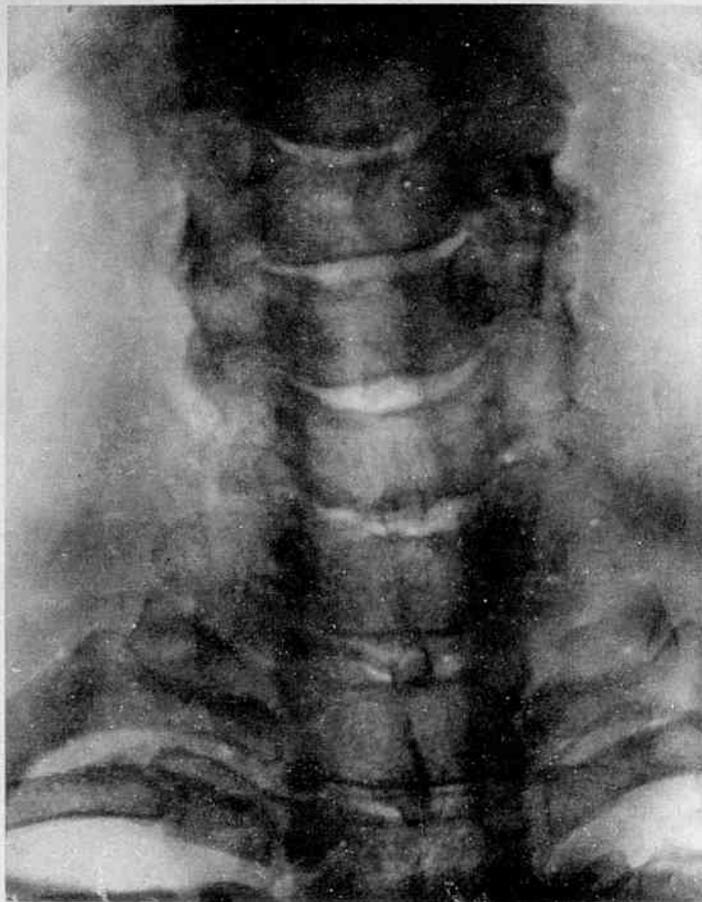
Il n'y a pas d'amyotrophie, nulle part, pas d'autres troubles trophiques, pas de troubles sphinctériens. *L'impuissance sexuelle* persiste.

Sensibilité. — Le malade se plaint toujours de la sensation de constriction déjà signalée, qui néanmoins n'existerait pas quand il est couché au lit, dans l'état de repos absolu. Du reste, *pas de douleurs*, ni aux membres ni au tronc.

Toute sensibilité objective est conservée dans le domaine des nerfs crâniens et dans les différentes régions du cou.

Aux membres supérieurs, il existe une très faible, minime diminution de la sensibilité superficielle (tact, douleur, chaleur) dans la moitié externe du bras et de l'avant-bras. Le sujet ne se trompe presque jamais pour le froid et le chaud, surtout si l'eau est très chaude ou glacée, mais il les perçoit moins bien dans les régions indiquées. Une semblable diminution, toujours très faible, existe en arrière au niveau de la région lombo-sacrée et en avant sur la face antérieure des cuisses et des jambes. Ici, on dirait qu'elle est plus manifeste à gauche. Dans les régions postérieurs des membres inférieurs et dans le périnée, la sensibilité superficielle semble conservée. Elle l'est encore mieux dans la région des fesses.

La discrimination tactile (compas de Weber) est fort diminuée dans la moitié interne de la main gauche et dans les trois doigts correspondants engourdis. Le sujet ne distingue pas les deux pointes à 2 centimètres et commet des erreurs à 3-5 centimètres.



I



II

OSTÉOARTHRITE CHRONIQUE DU RACHIS
(*Pastine*).

I. — Région cervicale, projection antéro-postérieure ; grossissement et irrégularité de contour des apophyses latérales ou articulaires. Les corps des vertèbres et les disques intervertébraux semblent normaux.

Dans tous les autres doigts des deux mains, cette sensibilité n'est pas non plus parfaite. Pour éviter les erreurs, il faut un écartement de 1 centimètre sur les dernières phalanges, de 2 centimètres sur les premières.

Le sens des attitudes est conservé, ainsi que la *sensibilité à la pression*.

Les vibrations du diapason sont perçues faiblement sur les os des doigts engourdis de la main gauche, sur les rotules, sur les tibias, sur les malléoles et sur les os du pied gauche, et elles sont perçues seulement comme contact sur les os du pied droit.

La perception stéréognostique est conservée, mais elle est assez lente, à gauche bien plus qu'à droite, et surtout dans sa reconnaissance secondaire.

On ne voit pas de troubles vaso-moteurs.

Urine. — L'examen n'a révéilé ni sucre ni albumine.

Examen du liquide céphalo-rachidien. — Pression minime (liquide sortant par gouttes), aspect normal, densité 1005. Albumine (globuline) légèrement augmentée; chlore : 2.94 0/00; glucose : absence.

Examen microscopique : à peine quelque lymphocyte par millimètre cube à la cellule de Nageotte.

Réaction de Wassermann. — Négative dans le sang et dans le liquide céphalo-rachidien.

Réaction à la tuberculine. — Négative à un demi, à 1 et à 2 milligrammes.

Examen électrique. — On n'a qu'à noter une légère hyper-excitabilité faradique et galvanique des nerfs et de presque tous les muscles du bras et de l'avant-bras du côté droit. Aucune diminution appréciable, nulle part.

Examen radiographique de la colonne vertébrale. Région cervicale. — a) Projection antéro-postérieure (Pl. LVII). On remarque un grossissement et une irrégularité de contour des apophyses latérales ou articulaires, surtout de la III^e à la VI^e vertèbre. *Les corps des vertèbres et des disques intervertébraux semblent normaux*.

b) Projection latérale (Pl. LVII). On remarque seulement quelque irrégularité de contour du bord antérieur des corps vertébraux, surtout au niveau de la IV^e vertèbre.

Région dorsale. — Aspect normal.

Région lombaire. — Projection antéro-postérieure (Pl. LVIII). A gauche, on voit des néoformations osseuses qui partent de l'extrémité latérale du bord inférieur des corps vertébraux (I, II, III) et se dirigent en bas jusqu'à contact du corps des vertèbres sous-jacentes. Ce sont comme des *ponts osseux* de jonction entre une vertèbre et l'autre; le plus développé appartient à la II^e vertèbre.

A droite, on a des néo-ossifications à peu près du même type, mais beaucoup moins développées, qui partent de l'extrémité latérale du bord supérieur ou inférieur des corps vertébraux. Ce sont comme des *éperons osseux*, le plus gros desquels appartient à la IV^e vertèbre et se dirige en haut.

La portion centrale des corps des vertèbres et les disques intervertébraux semblent normaux. Enfin, on peut encore noter dans cette région une très légère déviation du rachis, à convexité droite.

Région lombo-sacrée. — Entre la dernière vertèbre lombaire et le sacrum,

on distingue un processus d'ossification et de soudure, diffus et irrégulier, *Le sacrum et le coccyx* semblent normaux.

*
**

A propos du malade que nous avons observé, nous ne répéterons pas l'histoire des maladies chroniques de la colonne vertébrale. Les travaux de Strümpell, de Pierre Marie, de Bechterew et de beaucoup d'autres, après eux, qui ont séparé du cadre du rhumatisme chronique de la colonne vertébrale, des variétés cliniques et anatomiques indépendantes les unes des autres, d'après les auteurs, sont trop connus. Une étude très détaillée, clinique et histologique, a été récemment consacrée à cet argument par le docteur Eldaroff (1), dans cette même revue.

A. Léry (2) a donné, ici aussi, dans d'autres revues, et dernièrement dans le gros *Traité de Neurologie* de Lewandowsky, une très intéressante différenciation clinique et anatomique entre la spondylose rhizomélisque de Pierre Marie et les autres affections similaires.

Mais malgré tant de travaux, l'accord des neurologistes à ce propos n'est pas encore fait.

A côté de ceux qui séparent, et ils sont peut-être les plus nombreux, existent ceux qui réunissent encore toutes les maladies chroniques vertébrales sous les termes vagues de rhumatisme chronique, goutte, arthrite déformante. C'est qu'ici, comme ailleurs, existent beaucoup de formes mixtes, de formes de passage, qui troublent les diagnostics différentiels, si précis et si justifiés soient-ils.

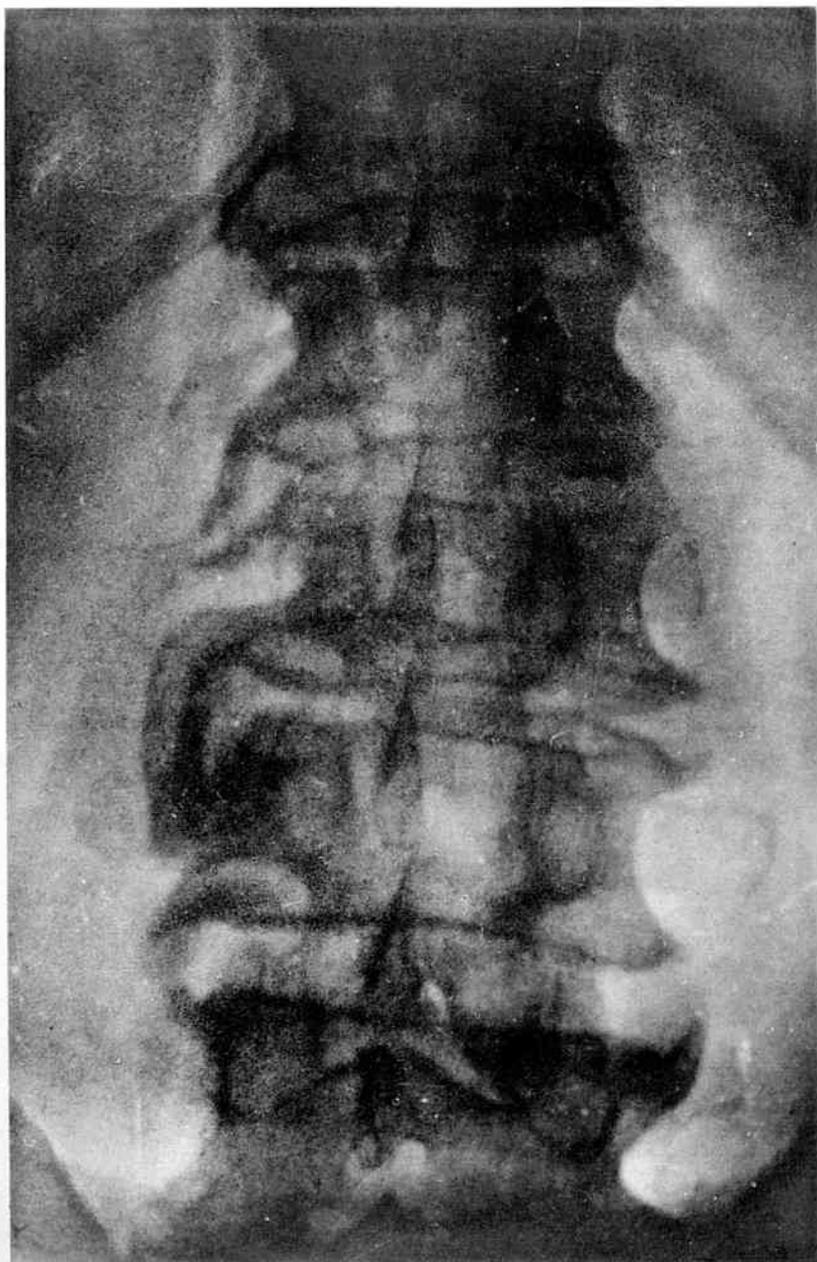
Notre cas n'appartient pas à *l'inflammation chronique ankylosante du rachis et des articulations des hanches ou à la spondylose rhizomélisque de Pierre Marie*, parce que les grandes articulations des racines des membres ne sont pas atteintes, parce que les altérations osseuses de la région lombaire, révélées par la radiographie (Pl. LVIII), ne sont pas propres à la spondylose rhizomélisque, où l'on constate une « ossification des ligaments, qui se fait sur place, sans saillie, fibre par fibre, de façon presque absolument régulière » (A. Léry).

Il n'appartient pas évidemment à la *cyphose hérédito-traumatique*, décrite par Bechterew, par l'absence de l'hérédité et du traumatisme et par l'aspect extérieur normal de la colonne vertébrale.

(1) N. EL DAROFF, *La spondylose rhizomélisque entité morbide spéciale*, Nouv. Icon., 1911, n° 2 et 3.

(2) A. LÉRY, *Pierre Marie et A. Léry*, Nouv. Icon., 1906, n° 1 ; A. LÉRY, *Diagnostic clinique et anatomique des maladies ankylosantes de la colonne vertébrale*, Review of Neurology and Psychiatry, 1908.

La Clinique, 1908, nos 40 et 41 ; *Handbuch der Neurologie*, LEWANDOWSKY, Berlin, 1911, II, p. 524.



III

OSTÉOARTHRITE CHRONIQUE DU RACHIS
(*Pastine*).

III. — Région lombaire, projection antéro-postérieure ; à gauche, *ponts osseux* de jonction entre une vertèbre et l'autre ; à droite, *éperons osseux*.

Est-ce du rhumatisme vertébral chronique, une banale spondylose ?

Par ses antécédents héréditaires, comme on a déjà vu, ce cas pourrait rentrer dans le grand cadre du neuro-arthritisme, mais ce particulier étiologique à part, le malade n'a jamais souffert de rhumatisme articulaire, il ne s'est jamais plaint de douleurs, ni des extrémités, ni du rachis. Ce n'est pas donc la forme la plus commune, la forme la plus fréquente du rhumatisme chronique, qui commence toujours par les petites articulations des extrémités, surtout des mains et des pieds.

Pour la même raison, il n'appartient pas non plus à la *maladie ankylosante progressive et chronique* de Raymond et de Berger (1).

Au point de vue anatomique, « ce qui domine dans le rhumatisme vertébral chronique, c'est la *saillie* et l'*irrégularité* des néoformations osseuses ; elles empiètent sur les os, sur les cartilage, sur les ligaments, sur toutes les parties péri-articulaires. L'extrême difformité du rachis frappe à première vue. L'hyperossification est surtout marquée au niveau de la région lombaire, et des saillies osseuses irrégulières, des *ostéophytes*, en sont la marque la plus caractéristique ; aussi le professeur Tissier a justement proposé la dénomination de rhumatisme vertébral ostéophytique » (Léri).

Mais ces altérations anatomiques, ces néo-ossifications saillantes, irrégulières, n'existent pas dans tous les cas. Les corps vertébraux et les disques intervertébraux peuvent être respectés. Et alors de l'arthrite *déformante* on a séparé une variété simplement *ankylosante*, où l'altération principale se trouve dans les apophyses articulaires et dans les ligaments.

Fraenkel (2) appelle cette variété : *Arthritis chronica ankylopoetica der Wirbelsaule*.

Simmonds (3) l'appelle : *Syndesmistis ossificans*. Notre première radiographie — région cervicale, projection antéro-postérieure — nous montre que l'hyperossification est bornée aux apophyses latérales ou articulaires, comme ça été déjà dit, et que les corps des vertèbres et les disques intervertébraux semblent normaux. Seulement à la surface antérieure de quelque corps vertébral (Pl. LVII) on observe quelque irrégularité de contour. Est-ce une ossification initiale du grand ligament antérieur commun, qu'on trouve généralement, dans l'arthrite vertébrale déformante, irrégulièrement épaissi, moniliforme, surtout au niveau des disques intervertébraux ? Nous ne pouvons pas être affirmatifs, car nous ne pouvons juger que d'après les radiographies, mais nous rappelons que tous les mouvements de la tête étaient parfaitement libres. Ce ne pourrait

(1) Bull. méd., 1905.

(2) (3) *Lehrbuch der Nerven Krankheiten*, H. Oppenheim. Berlin, 1908, I, p. 337.

être, par conséquent, qu'une ossification de ce ligament tout à fait au début.

La radiographie de la région lombaire (Pl. LVIII) nous montre qu'ici l'altération principale est donnée par des saillies osseuses régulières ou *éperons osseux* et par des néo-ossifications beaucoup plus développées ou *ponts osseux* de jonction entre une vertèbre et l'autre. Le centre des corps vertébraux et les disques intervertébraux semblent, dans cette région aussi, respectés.

Il s'agit donc, nous semble-t-il, d'une forme particulière d'arthrite vertébrale chronique, sans aucune participation des grandes ou des petites articulations des extrémités, sans participation de la région dorsale, *avec des caractères propres à la variété ankylosante et à la variété déformante.*

D'autres caractères intéressants sont : *l'absence absolue de douleurs, la conservation presque parfaite de la motilité de la colonne vertébrale, les symptômes de compression radico-médullaire.*

Ces derniers ne sont pas la règle dans les ostéo-arthrites du rachis, mais ils peuvent se présenter et être dus soit au rétrécissement des trous intervertébraux, soit aux néoformations osseuses qui siègent ou font saillie à l'intérieur, dans le canal rachidien.

Tout dernièrement encore, les docteurs Pearce Bailey et L. Casamajor (1) ont attiré l'attention sur l'importance de cette compression osseuse au point de vue du diagnostic et du traitement, qui quelquefois peut être chirurgical. Chez notre malade les symptômes d'une probable compression osseuse sont : des troubles très légers de la sensibilité subjective et objective, à caractère radiculaire, *l'inversion bilatérale du réflexe du radius* (signe de Babinski), la parésie spastique des quatre membres, beaucoup plus accusée à droite, l'impuissance sexuelle. Nous avons déjà décrit en détail tous ces symptômes et nous n'y revenons pas. Nous voulons seulement ajouter qu'au premier examen du malade, le nouveau signe de Babinski — inversion du réflexe du radius — dont les publications jusqu'ici parues ont confirmé la signification, lésion de C⁵ ou C⁵, -C⁶, nous a été très précieux, puisqu'il a tout de suite dirigé nos recherches. Les rayons de Roentgen (2), si souvent utiles au neurologiste, nous ont éclairé sur la nature de la lésion que nous cherchions.

(1) PEARCE BAILEY ET L. CASAMAJOR, *Ostéo-arthrites du rachis en tant que cause de compression de la moelle et de ses racines*, The Journal of the Nervous and mental Disease, 1911, vol. XXXVIII, n° 10.

Revue Neurologique, 1912, n° 10, p. 691.

(2) Nous prions M. le Professeur V. Maragliano, radiologiste de la Clinique et de l'hôpital, d'agréer tous nos remerciements.



SPONDYLOSE RHIZOMÉLIQUE

(Conte).

UN CAS DE SPONDYLOSE RHIZOMÉLIQUE

PAR

le Professeur **CONTO**,
de Rio de Janeiro.

Depuis que le Professeur Pierre Marie a appelé l'attention sur les états de rigidité vertébrale avec ankylose des racines des membres, les observations s'en sont multipliées de telle sorte que leur étude, aujourd'hui, pourrait peut-être dispenser de la publication de nouveaux faits. Nonobstant, le cas que j'ai pu longtemps suivre est si curieux sous plusieurs points de vue, que je l'enregistre ici, profitant de cette circonstance pour évoquer encore une fois les controverses soulevées autour de ce sujet.

OBSERVATION (Pl. LIX).

Mlle Az..., 66 ans.

Anamnèse. — La malade ne se souvient pas de ses aïeux ; ses parents sont morts à un âge avancé, — son père d'une maladie du cœur à 62 ans, et sa mère à 54 ans d'une pneumonie. Ils ne souffraient pas de rhumatisme ni d'aucune autre affection méritant mention. La malade a eu trois frères : un d'eux est mort jeune d'une maladie aiguë, et les autres sont encore vivants (un frère de 69 ans, goutteux depuis l'âge de 34 ans, et une sœur de 67 ans, relativement bien portante).

Histoire de la malade. — Jusqu'à 15 ans elle a joui d'une santé parfaite. A cet âge, tout à coup, sans cause appréciable, elle commença à souffrir de fortes douleurs à la région lombaire ; elles se prolongeaient vers les fesses et les cuisses, et ne lui permettaient pas de faire le moindre mouvement, car alors, elles devenaient lancinantes et intolérables. Au bout de quelques jours, ces douleurs s'étendirent aussi à la nuque et aux épaules, moins violentes que les premières, mais toujours exagérées par les mouvements ; de ces régions elles ont bientôt disparu, pour rester cantonnées aux lombes, toujours atroces. Quand, au bout de trois mois, environ, ces souffrances eurent cessé, la malade voulut se lever ; elle était ankylosée des hanches, avec les cuisses fléchies sur le bassin. Elle calcule que cet état est resté le même deux ans, pendant lesquels les douleurs lombo-sacro-coccygiennes revinrent une ou plusieurs fois, mais jamais aussi intenses qu'auparavant.

Un jour des douleurs se présentent, avec les mêmes caractères que les an-

ciennes, à la nuque, avec irradiations vers les épaules et les bras. Ce sont de nouvelles souffrances qui persistent pendant plusieurs mois, et dont la malade sort finalement, mais avec une immobilité presque complète de la tête. Quelque temps après l'épaule gauche est aussi prise et ses mouvements limités. — Dès le commencement, la malade s'était aperçue que, outre l'immobilité des hanches et du cou, son épine dorsale s'inclinait en avant, toujours davantage.

1883. — Encore étudiant en médecine, je rencontrai cette malade ; j'aurai dès lors à l'accompagner jusqu'au terme de ses souffrances ; elle avait à ce moment 38 ans d'âge et 23 ans de maladie.

Des cuisses au sommet de la tête, elle est comme constituée d'une seule pièce. La tête, presque complètement immobile, conserve à peine la possibilité d'une légère inclinaison de 2 à 3 centimètres dans le sens antéro-postérieur ou latéral ; de la 5^e vertèbre cervicale au sacrum, la lordose lombaire ayant disparu, la rachis présente une courbure régulière, en arc de cercle ; les quatre premières vertèbres cervicales, ankylosées, forment avec cet arc rachidien un angle faiblement obtus ; les mouvements propres du rachis, flexion et extension, inclination latérale, rotation, sont abolis.

Les cuisses, en demi-flexion et demi-abduction forcées et permanentes sur le bassin, peuvent encore, surtout la droite, faire de petites excursions dans le sens de la flexion.

L'épaule gauche, repoussée en avant et demi-ankylosée, ne permet qu'un court écart des bras et aucun mouvement d'élévation ; la main ne dépasse pas l'épaule opposée ; l'épaule droite, les coudes, les mains, les genoux, les pieds sont intacts et libres de leurs mouvements.

La malade a seulement un décubitus pour dormir : le latéral de l'un ou de l'autre côté ; elle est forcément repliée sur elle-même ; d'ailleurs, pendant la journée, pour se reposer, elle préfère la réclination dorsale sur des coussins. Couchée, si on la prend solidement par les cuisses, il est facile de la tourner et retourner, d'une pièce, à gauche ou à droite. Pour se lever, elle s'appuie sur le matelas par les mains et les talons, et se traîne jusqu'au bord du lit ; à ce point elle bascule les jambes au dehors et, par un dernier effort, se lève. C'est naturellement la série opposée de précautions qu'elle prend pour se coucher.

La malade marche difficilement, mais elle marche ; d'abord comme les cuisses sont presque fixées en demi flexion, elle a besoin, pour maintenir l'équilibre vertical, de fléchir aussi les jambes ; d'autre part, comme c'est le membre droit qui conserve le mieux les petits mouvements, c'est lui seul qui fait les frais de la marche et le corps pour ainsi dire le suit, avec des inclinations salutatoires rythmées de la tête.

Venue de l'intérieur pour se soigner à la capitale, et reçue par une famille aussi pauvre qu'elle-même, la malade en vue de gagner quelque argent, fait de la couture à la main ou à la machine à pied.

Sauf la torture de l'immobilité, la malade n'a pas, actuellement, d'autres souffrances ; les moyennes et petites articulations sont exemptes ; il y a long-

temps que toutes les douleurs ont disparu. Les fonctions organiques se font bien, la menstruation est régulière. Réflexes patellaires abolis, réflexes superficiels de l'abdomen conservés.

1890. — La courbure du rachis est plus accentuée ; la distance verticale du menton au plan supérieur des cuisses est de 28 centimètres. L'épaule droite est douloureuse, sans enflure, mais avec des craquements, et ses mouvements sont déjà restreints.

1898. — L'inflexion de la colonne a bien augmenté et elle se fait de telle façon que l'épine du pubis se dirige vers le corps du sternum, dont elle n'est séparée que par l'espace de 2 ou 3 centimètres. La courbure rachidienne a la régularité d'un cercle de tonneau.

Invasion des articulations moyennes jusqu'ici épargnées, poignets, genoux ; elles sont le siège de poussées de douleurs, sans phénomènes inflammatoires appréciables, et qui disparaissent laissant la mobilité respective diminuée. La malade ne marche plus.

1904 (*Photographie*). — Entre le corps du sternum et l'épine pubienne il n'y a la moindre solution de continuité ; au contraire, le pubis a remarquablement enfoncé la paroi thoracique en arrière. Les épines iliaques supérieures et inférieures sont en contact avec les côtes libres. La malade regarde ses cuisses.

Les articulations des genoux et des coudes, ankylosées en demi-flexion, ne consentent que de très petites excursions dans le sens même de la flexion ; le peu de mobilité de la mâchoire rend la mastication difficile.

Les doigts se déforment sans suivre aucun des types classiques du rhumatisme progressif. Le médius, l'annulaire et le petit doigt des deux côtés sont en flexion forcée, par les articulations métacarpo-phalangiennes, contre la paume de la main ; l'index présente l'ankylose en demi-flexion de l'articulation métacarpo-phalangienne et l'extension forcée de l'articulation de la 1^{re} avec la 2^e phalange, la phalangine et la phalangette étant ankylosées en ligne droite ; le doigt et le métacarpe correspondant forment un Z. Le médius et les pieds sont intacts.

1908. — La pression réciproque du sternum et du pubis est encore plus grande ; la malade est complètement pliée comme un portefeuille ; son menton est venu se placer entre les cuisses, et comme l'ankylose de la tête est en extension, elle regarde ses genoux. La respiration est extrêmement pénible, car avec l'immobilité inspiratoire du thorax coïncide une inexpanibilité de l'abdomen. L'administration de la nourriture exige une gymnastique spéciale ; la mastication est impossible et la déglutition difficile.

Toutes les articulations sont plus ou moins ankylosées, sauf celles des deux médus et des pieds.

Maigrissement général, avec atrophie bien prononcée des masses sacrolombaires et des osseux et moins des muscles des fesses et des bras. Sensibilité parfaite.

1911. — La malade meurt en asystolie après les plus douloureuses souffrances. L'autopsie ne fut pas possible.

*
**

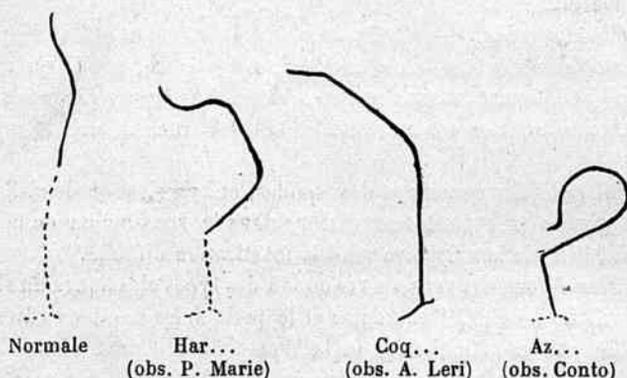
Il y a principalement à retenir de cette observation :

I. — Le fait qu'il s'agit d'un sujet du *sexe féminin*, ce qui constitue une rareté clinique.

II. — La *longue durée* de la maladie, qui a embrassé plus d'un demi-siècle, depuis les 15 ans jusqu'aux 66 ans de la malade.

III. — *L'extrême courbure de la colonne vertébrale, telle que le pubis a enfoncé le corps du sternum en arrière, et que les épines iliaques antérieures et supérieures comprimaient fortement les fausses côtes. La malade pliée en portefeuille présentait une attitude en point d'interrogation.*

Prenant pour paradigme les schémas de M. Leri, on pourrait, en effet, figurer de cette façon l'attitude dernière de la malade.



IV. — *L'évolution longuement progressive de la malade.* Depuis qu'elle a commencé, elle progresse toujours, elle s'accroît toujours, au contraire de ce qu'on observe sur la plupart des malades, chez lesquels le processus se développe pendant quelque temps et finalement s'arrête, laissant une difformité définitive.

V. — La division possible de cette évolution en deux périodes : dans la première, d'une durée de 30 ans, environ, le processus se cantonne dans le rachis et les articulations adjacentes, comme les cas purs de la spondylose rhizomélisque : dans la seconde, le processus envahit toutes les articulations par un processus d'arthrite ankylosante progressive.

Le gérant : P. BOUCREZ.

TROIS CAS DE TUMEURS DE L'ANGLE PONTO-CÉRÉBELLEUX

par

Egas **MONIZ**,

Professeur à la Faculté de Médecine de Lisbonne.

Des trois observations que nous publions, la première est la seule confirmée par l'autopsie. La tumeur a été diagnostiquée quinze mois avant la mort du malade ; mais il ne s'est laissé opérer que dans la dernière phase.

Les deux autres observations sont assez typiques pour qu'il n'y ait pas de doute au point de vue du diagnostic.

Nous les publions ensemble comme contribution à l'étude des symptômes des tumeurs de l'angle ponto-cérébelleux, question qui, en ce moment, attire l'attention des neurologistes.

OBSERVATION I.

C. de S., 27 ans, employé de commerce.

Il est venu à la consultation externe des maladies nerveuses de Santa Martha le 28 février 1912.

Il a commencé à souffrir il y a deux ans. Moi-même, je l'ai observé il y a neuf mois dans mon cabinet de consultation sur la maladie de laquelle il se plaint et qui a commencé par une grande tristesse et une anorexie qui persiste encore. Il y a un an et demi est apparu un certain déséquilibre dans la marche.

Quand il se promenait avec ses amis il les heurtait involontairement. Un jour de février 1911, au moment où il passait sur le trottoir d'une rue de Lisbonne, il a éprouvé une latéropulsion droite, violente, qui l'a obligé, irrésistiblement, à traverser la rue, et à entrer par la porte d'un magasin, ne s'arrêtant que quand il s'est trouvé appuyé au comptoir. Il s'incline généralement à droite dans ses manques d'équilibre ; mais ce n'est que, il y a quelques jours, qu'il a eu une impulsion comparable à celle-là.

Il a eu des périodes de moindre déséquilibre et rarement il s'est senti entraîné à gauche. Quand il est obligé de se retourner, son déséquilibre est encore plus intense. Chez lui, il se désoriente facilement, ayant besoin de s'appuyer aux meubles et aux murs pour ne pas tomber.

Il se sent faible des jambes : la marche devient de plus en plus pénible et hésitante. Il lui est impossible de monter ou de descendre les escaliers sans s'appuyer, et il est incapable de monter ou de descendre d'un tramway sans que celui-ci soit complètement arrêté. Et même dans ce cas il le fait avec une grande difficulté.

Les vertiges, qui lui rendent la marche difficile, ne l'ont jamais fait tomber. Ils surviennent également qu'il soit debout ou couché, et ils sont plus fréquents après les efforts et spécialement après le coït.

Il n'a jamais perdu connaissance.

Il a des céphalées depuis deux ans. Elles ont été constantes avec des recrudescences et des périodes de repos relatif. Elles ont été déjà plus fortes qu'actuelles. Les efforts les augmentent et surtout le coït. Elles sont localisées dans la région occipitale. Aujourd'hui il les trouve aussi fortes à droite qu'à gauche, mais quand il est venu me consulter pour la première fois, au mois de juin de l'année dernière, il disait qu'elles étaient plus fortes à droite.

Il perçoit un bruit incessant dans l'oreille droite, de laquelle il est entièrement sourd.

Au commencement de sa maladie il a souffert des fourmillements et picotements du même côté. Il se plaint aussi d'une confusion à la tête, qu'il ne sait pas préciser.

Il a eu des vomissements. Ils ont apparu à jeun et spécialement après le coït ou après les vertiges. Aujourd'hui il n'a plus de vomissements. Les derniers ont disparu depuis quatre mois.

Il déclare qu'il n'a pas eu la syphilis. Il avoue seulement un chancre mou, contracté il y a sept ans, et qui a guéri sans laisser de vestiges. Il n'a eu ni chute des cheveux, ni taches sur la peau, ni plaques dans la bouche, ni ganglions appréciables.

Dernièrement, au cours des repas, les aliments restaient malgré lui davantage du côté droit de la bouche que du côté opposé ; il lui fallait souvent s'essuyer les lèvres du côté droit à cause de la chute hors de la bouche de petits détritres de nourriture.

Il a, parfois, des envies de dormir irrésistibles.

Il a maigri beaucoup.

Antécédents héréditaires. — Il a eu un oncle tuberculeux. Rien de plus à noter.

Antécédents personnels. — Il a eu la rougeole et la variole dans son enfance. Il a subi à 17 ans une amygdalotomie.

Observation actuelle. Marche. — Il marche avec la préoccupation constante de suivre bien son chemin, ayant besoin de toute son attention pour arriver à son but. Quand il se lève pour commencer sa marche, elle est plus hésitante et ressemble à la marche d'un ivrogne. On remarque, presque toujours, qu'il a, dans sa marche, une déviation à droite ; mais ce n'est pas constant parce qu'il s'efforce de se corriger. Quand il marche les yeux fermés la déviation à droite est constante, aussi bien dans la marche en avant que dans la marche en arrière.

Il y a ébauche de Romberg.



Quand le malade regarde en haut il ressent une impression désagréable à la tête, perd l'équilibre; il a des vertiges et de la céphalée.

En se soulevant sur la pointe des pieds il a peine à se maintenir, les yeux ouverts; il tombe à droite les yeux fermés.

Il se maintient mieux en équilibre sur la jambe gauche que sur la jambe droite. Quand il s'appuie sur celle-ci il perd rapidement son équilibre et tombe, généralement, à droite. Les yeux fermés tout cela s'aggrave.

La marche sur un seul pied est difficile à gauche, impossible à droite.

La percussion de la tête détermine une douleur parfois plus prononcée à droite. Dernièrement il lui semblait que la douleur était égale des deux côtés.

Il y a adiadococinésie dans le membre supérieur droit. Dans les membres inférieurs, soit de gauche, soit même de droite cette perturbation n'existe pas.

Il y a catalapsie cérébelleuse des jambes.

Il y a nystagmus spontané, horizontal, plus prononcé à droite.

Il présente un léger degré de lagophtalmie à droite. Quand le malade ferme les yeux lentement, l'œil droit montre une petite fente qu'on continue à voir, au premier moment de l'occlusion, et qui finit par disparaître.

Il n'y a pas de déviation oblique ovulaire de la bouche (Pitres).

Les divers mouvements du visage s'effectuent avec régularité des deux côtés.

Réflexes. — Les pupillaires sont normaux à la lumière, l'accommodation et la convergence. Le cornéen est aboli à droite, normal à gauche. Le massétérien existe. Le pharyngien n'existe plus à droite et est seulement perceptible à gauche.

Les réflexes tricipitaux, radiaux, rotuliens et achilléens sont normaux.

Les abdominaux et crémastériens existent.

Les plantaires sont normaux : pas de Babinski.

Sensibilité. — La sensibilité totale est diminuée dans toute la région du trijumeau droit, mais la diminution est plus accentuée dans la région de l'ophtalmique.

La sensibilité des muqueuses conjonctivales, cornéennes, pituitaires, linguales est diminuée à droite. La sensibilité du pharynx est également diminuée à droite.

Les sensibilités musculaire, tendineuse, osseuse, articulaire, sont normales. Sens stéréognostique parfait.

Vision. — Il est myope. L'examen ophtalmologique a montré les fonds des yeux normaux. L'observation a été faite le 26 février 1911 (Dr Borges de Sousa), et dernièrement (Dr Eurico Lisboa).

Audition. — L'examen de l'ouïe a été fait par le Dr Roberto d'Almeida. L'oreille externe et moyenne n'a rien d'anormal.

L'examen de l'oreille interne (épreuves acoumétriques) a donné les résultats suivants :

	Droite	Gauche
Weber au milieu		
Rinne.	—	+
Schwabach	5"	20"

Montre	0	0 m. 80
Voix basse	0	3 m.
Voix de conversation.	0	6 m.
Sons hauts	0	D. 16 v.
Sons aigus	0	15 (M. de Strychen).

Résultat de l'examen fonctionnel du labyrinthe antérieur : côté droit : surdité totale ; côté gauche : pouvoir auditif un peu diminué.

Le cathétérisme n'a pas modifié les épreuves acoumétriques.

Du côté du labyrinthe postérieur nous avons déjà dit que ce malade présente un nystagmus, fort à droite, moins prononcé à gauche.

L'épreuve de rotation donne les résultats suivants :

En tournant à droite (10 tours de la chaise rotatrice) le nystagmus disparaît à droite et augmente légèrement à gauche ; en tournant à gauche le nystagmus augmente à droite et diminue un peu à gauche.

Le malade ne sent pas de vertiges après la centrifugation.

L'épreuve calorique (réflexe de Barany) donne les résultats suivants :

En injectant dans l'oreille droite de l'eau chaude ou de l'eau froide, le nystagmus ne se modifie pas. En injectant dans l'oreille gauche de l'eau chaude, le nystagmus augmente à gauche et ne subit aucune altération à droite ; en injectant dans l'oreille gauche de l'eau froide, le nystagmus paraît exagéré à droite et n'est pas altéré à gauche.

Odeur. — Normal.

Goût. — Diminué surtout à droite.

Epreuve du vertige voltaïque de Babinski. — Il se produit toujours la chute de la tête à droite. Avec le pôle positif à droite nous avons eu besoin d'employer 6 milliampères et avec le pôle négatif à droite 8 à 9 milliampères.

Ponction lombaire. — Le liquide sort en jet continu avec pression. L'analyse montre qu'il est normal.

Le *rythme cardiaque* est normal. 84 pulsations par minute.

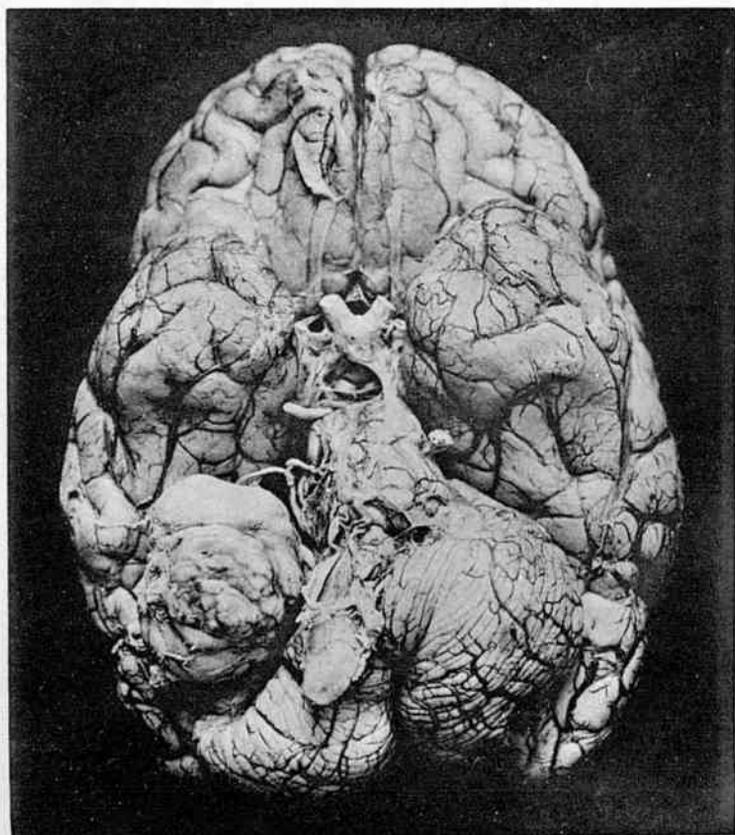
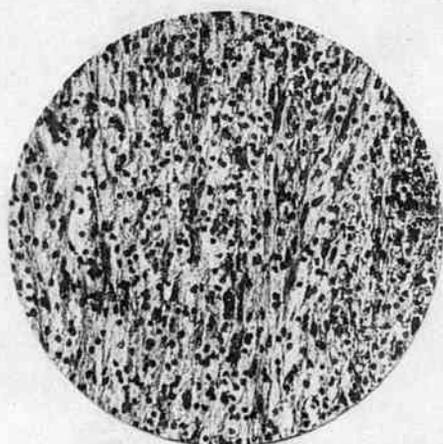
Réaction de Wassermann négative. Malgré cela le malade a suivi, sans aucun résultat, le traitement par le mercure et par l'iode.

Analyse des urines. — Ni sérine, ni sucre. Elimination de l'urée et chlorure supérieur à la normale. Phosphates un peu inférieurs à la normale.

Au mois de mai le malade s'est décidé à se faire opérer. Les symptômes étaient alors si intenses qu'il ne pouvait pas se lever du lit. Il n'avait pas voulu se laisser opérer avant cela malgré mon insistance. État général mauvais avec grand amaigrissement et affaiblissement mental.

Le premier temps opératoire (trépanation par la méthode de Cushing) a eu lieu le 30 mai 1912 par M. le professeur Francisco Gentil. Pendant trois jours il a résisté très bien au choc opératoire. Le quatrième jour oligurie, hyperthermie brusque, mort en syncope respiratoire.

Autopsie. — Méninges normales. Grande hypertension intraventriculaire. La tumeur, de la grosseur d'une noix, était où nous l'avions diagnostiquée, bosselée, dure, avec de grandes adhérences. Le cervelet est atrophié de ce côté et repoussé en arrière comme on peut le voir dans la photographie (Pl. LX).



TUMEUR DE L'ANGLE PONTO-CÉRÉBELLEUX
(E. Moniz).

Le VIII^e nerf crânien est englobé dans la masse de la tumeur ; le VII^e est aplati et adhérent à la tumeur ; le V^e est aussi aplati et contourne la tumeur dans sa partie antérieure ; les IX^e, X^e et XI^e comprimés, le VI^e intact.

L'examen histologique de la tumeur montre que c'est un fibrome. Nous donnons ci-jointe la microphotographie de la préparation histologique de la tumeur, préparation faite par le premier assistant de neurologie, le D^r Antonio Flores (Pl. LX).

OBSERVATION II

B. C..., de 38 ans, couturière.

Elle est venue à la consultation externe des maladies nerveuses de l'Hôpital Santa Martha le 29 mai 1912.

Il y a trois ans elle a commencé à sentir une impression désagréable à la tête, qu'elle ne sait pas décrire, et une sensation de froid au front.

Les moindres bruits la gênaient. Quelques mois après, les impressions de la tête se transformèrent en céphalées et la marche commença à être difficile et hésitante. En même temps apparurent les vertiges. Les objets tournaient autour d'elle sans qu'elle pût préciser la direction de cette rotation.

Au commencement de cette période de marche difficile, quand elle se promenait dans la rue, elle heurtait les personnes qui l'accompagnaient et sentait (elle sent encore aujourd'hui) qu'elle tombait de préférence à droite.

Elle se plaint de faiblesse et surtout du côté droit, le bras et la jambe, mais cette faiblesse est plus prononcée à la jambe.

Il lui est difficile de coudre : l'aiguille lui tombe de la main et les ouvrages qu'elle confectionne actuellement ne sont pas aussi parfaits qu'autrefois. Aujourd'hui tout son travail se réduit à couper et il est même pénible pour la malade.

Quand elle se retourne, l'équilibre lui manque. Elle descend avec difficulté les escaliers et elle a besoin de bien s'appuyer à la rampe. Chez elle, elle est même déjà tombée deux fois en se promenant de plain-pied. Son attitude est défectueuse : elle a le corps penché à gauche.

Les céphalées sont plus prononcées au front et à la nuque, où elles apparaissent par accès. Elles sont accompagnées de bruits dans l'oreille droite. Elle avait la sensation d'entendre le bruit des voitures ou celui de la pluie. L'audition a commencé à diminuer de ce côté droit. Aujourd'hui elle y est complètement abolie.

Elle n'a jamais eu de vomissements. Elle dit qu'elle ne peut pas mâcher et qu'elle ne peut pas avaler du côté droit. Elle s'étrangle facilement, en mangeant, depuis un an. Quand elle boit, les liquides lui sortent par le nez.

Au commencement elle avait des insomnies, mais depuis un an elle souffre du contraire.

Elle éprouve un besoin irrésistible de dormir, ce qui, quelquefois, l'oblige à se coucher pendant la journée, contrairement à ses habitudes. Depuis quelque temps l'assoupissement est si intense qu'elle voudrait être toujours au lit.

Elle ressent une grande fatigue.

Antécédents héréditaires. — Mère hystérique. Père aveugle par kératite (?). Il n'y a pas de tuberculose dans la famille.

Antécédents personnels. — Elle a souffert de névralgies à la face, côté droit, et dans le thorax. Elles ont été, surtout, intenses il y a sept ans. Elles ont passé avec l'usage de la morphine.

Observation actuelle. — *Marche* hésitante d'ivrogne, avec déviation constante du chemin qu'elle veut suivre, déviation qui se produit ou à droite ou à gauche.

Marche les yeux fermés en avant et en arrière avec hésitation, mais sans prédilection de déviation pour aucun des côtés. Pas de Romberg.

Elle s'équilibre mal sur la jambe gauche et pis encore sur la droite. La marche sur un seul pied est impossible.

Adiadococinésie des membres supérieur et inférieur droits.

Nystagmus bien prononcé, rotatoire, en regardant en face et horizontal en regardant à gauche. La malade ne peut pas regarder à droite.

Facial paralysé à droite: lagophtalmie, déviation oblique ovulaire de la bouche à gauche, signe du peaucier de Babinski.

Le VI^e nerf droit est paralysé et le muscle droit interne de l'œil gauche semble être parésié: la malade présente un certain degré de déviation conjugué des deux yeux à gauche. Quand on la force à regarder à droite ou à faire la convergence, le droit interne gauche fait des mouvements, mais ils sont moins intenses qu'ils ne devraient l'être.

Le voile du palais est paralysé à droite, la luette est écartée à gauche.

Réflexes. — Les pupillaires sont normaux; le cornéen existe à gauche, il n'existe pas à droite; les massétériens normaux; le pharyngien droit aboli, le gauche normal; les radiaux et tricipitaux normaux; les abdominaux, les rotuliens et achilléens normaux; les plantaires en flexion à droite, sans flexion à gauche.

Sensibilité. — Le trijumeau est pris à droite. La sensibilité sous toutes ses formes est diminuée surtout aux zones de l'ophtalmique et du maxillaire supérieur, moindre dans la région du maxillaire inférieur.

La sensibilité conjonctive, cornéenne, labiale et linguale est plus diminuée à droite qu'à gauche. La sensibilité pharyngienne est aussi atteinte du même côté.

Vision. — La malade se plaint d'une certaine diminution de vision. L'examen du fond de l'œil (Prof. Gama Pinto) montre une névrite optique double peu prononcée. On devait faire un nouvel examen pour préciser la tuméfaction des papilles, mais la malade, de difficile observation, est partie de Lisbonne sans s'y préter.

Audition. — Perte complète de l'audition à droite. Weber latéralisé à gauche.

L'épreuve de la chaise tournante donne les résultats suivants: quand on tourne la malade à droite (10 tours), le nystagmus s'exagère à gauche et quand on la tourne à gauche, il diminue. La malade ne sent pas de vertiges pendant ces épreuves. L'épreuve calorique ne donne aucun résultat appréciable.

Odeur. — Normal.

Goût. — N'existe pas à droite, et se présente diminué à gauche.

Vertige voltaïque de Babinski. — Pôle positif à gauche, la tête tombe en arrière entre 15 et 20 milliampères. Pôle positif à droite, la tête ne commence à tomber à droite qu'à 8 milliampères.

Le membre supérieur droit présente un certain tremblement. Quand on oblige la malade à mettre le doigt de sa main droite sur son nez, le doigt oscille avant d'atteindre le but et continue à trembler après. On n'observe pas ce phénomène à gauche.

La percussion de la tête ne montre pas une localisation des douleurs.

Ponction lombaire. — Liquide sans pression. Pas de lymphocytes.

La malade a suivi un traitement par le mercure et par l'iode sans aucun résultat.

6 septembre 1912. — La malade écrit de la ville où elle réside. Elle ne va pas mieux. Les céphalées, les déséquilibres et tous les phénomènes observés du côté droit, sont plus accentués qu'auparavant. Maintenant elle ne peut pas se promener sans être accompagné par une autre personne.

Je n'ai pas pu l'observer à nouveau.

OBSERVATION III.

J. C..., 34 ans, cordonnier. Il vient me consulter le 5 juin 1912.

Au mois d'avril 1911, le malade a obtenu, par concours, une place dans les ateliers de l'armée.

Il a travaillé beaucoup pour ce concours. Un mois après, il a commencé à avoir des céphalées qui étaient plus fortes au front. Quand il se penchait, les douleurs devenaient plus intenses. Elles augmentaient aussi après le cott.

Il a eu des vomissements pendant deux ou trois mois. Ils ont apparu avec les céphalées. Ils avaient lieu surtout quand le malade se levait.

Les céphalées ont diminué il y a cinq mois. Aujourd'hui elles apparaissent seulement quand le malade se lève et il y a même des jours où il ne les ressent pas.

Les vertiges ont apparu avec les céphalées. Il heurtait les personnes avec qui il se promenait et quelquefois il frappait maladroitement la jambe droite contre la jambe gauche. Il est tombé une fois chez lui sur le côté droit. Il tombe toujours de ce côté. Jamais il n'a vu les objets tourner devant lui, mais il les voit osciller et se trouble quand il les fixe.

Il sent de la faiblesse dans les membres du côté droit. Cette faiblesse est venue progressivement.

Il est très sourd de l'oreille droite. La surdit  est apparue graduellement, mais il n'a jamais entendu des bruits et n'a pas éprouv  d'autres perturbations auditives.

Il a des envies de dormir irr sistibles. Il est oblig  de se coucher pendant la journ e et s'endort sur la table, surtout apr s les repas.

Il d clare qu'il n'a pas eu la syphilis. Il ne pr sente pas de sympt mes de cette infection. Il a des enfants bien portants et sa femme n'a pas eu d'avortements.

Antécédents héréditaires. — Père alcoolique, mort. Mère bien portante. Il n'y a pas de tuberculose ni de tumeurs dans sa famille.

Antécédents personnels. — Il a eu de l'impaludisme à 6 et à 7 ans quand il habitait la petite ville de Mertola.

Observation actuelle. — *Marche.* — Il sent une déviation à droite. Parfois il est forcé d'abandonner les trottoirs.

Quand il marche le pied droit se lève excessivement pour retomber avec précipitation (dysmétrie). La marche en arrière, les yeux ouverts, se fait régulièrement.

Marche les yeux fermés. — Il y a toujours déviation à droite (en avant et en arrière).

Il a des difficultés à se retourner. Quand il se tourne à droite il perd toujours l'équilibre. A gauche le déséquilibre n'est pas si accentué. Pas de Romberg.

Il se soutient sur le pied gauche, les yeux ouverts. Il perd l'équilibre les yeux fermés. Il ne peut pas se maintenir sur la jambe droite seule, même les yeux ouverts.

La marche à cloche-pied est possible sur le pied gauche, tout à fait impossible à droite. Il a la diadococinésie très prononcée dans les deux membres du côté droit.

Catalepsie cérébelleuse.

Nystagmus. Quand le malade regarde en haut le nystagmus est vertical et légèrement rotatoire ; quand il regarde à droite, nystagmus horizontal : ses cousses longues et peu fréquentes ; lorsqu'il regarde à gauche, nystagmus horizontal et légèrement rotatoire : secousses rapides et moins longues qu'à droite.

Il présente un très léger degré de lagophtalmie à droite, seulement perceptible quand le malade ferme les yeux lentement. Pas d'autres signes de paralysie faciale.

Réflexes. — Pupillaires normaux ; cornéens, abolis à droite, normal à gauche ; pharyngien diminué à droite. Les autres réflexes, un peu vifs. Peut-être un peu plus vifs à droite. Le signe de la flexion combinée du tronc et des jambes (Babinski) est positif. Il a les signes de Raimiste et Grasset à l'état d'ébauche.

Sensibilité. — Elle est affectée dans la région du V^e nerf. Anesthésie tactile dans la région de l'ophtalmique et du maxillaire supérieur ; hyposthésie dans la zone maxillaire inférieure.

Les autres sensibilités sont normales.

Vision. — Lorsqu'il éprouve les céphalées il sent une diminution de vision. L'examen ophtalmoscopique (Dr. Enrico Lisboa) donne les fonds normaux.

Audition. — Très diminuée à droite, normale à gauche. Weber latéralisé à gauche.

L'épreuve de la chaise tournante donne les résultats suivants : le malade ne sent pas de vertiges après la centrifugation. Quand on le tourne à droite le nystagmus augmente à gauche, diminue à droite. Quand on le tourne à gauche il se produit le phénomène inverse.

Odorat normal.

Goût. — Agensie à droite pour le sel et pour le sucre, hypogensie pour le quinquina et le vinaigre. Normal à gauche.

Vertiges voltaïque de Babinski. — Pôle positif à droite ; le malade tombe de ce côté avec 7 milliampères. Pôle positif à gauche ; pas de vertige avec 20 milliampères.

La percussion de la tête ne donne rien : il sent le choc partout également.

Ponction lombaire — Liquide normal. Pas d'hypertension.

Wassermann. — Négatif.

Rythme cardiaque. — Normal. 90 pulsations par minute. Force musculaire diminuée à droite.

Je l'ai examiné de nouveau au mois de septembre. Il était, à peu près, dans le même état.

19 octobre 1912. — Depuis quelque temps il jette de la bave à droite sans s'en apercevoir. Le tremblement de la main droite, dans les mouvements, est plus intense.

L'épreuve de *recherche d'un point fixe dans l'espace* avant et après la centrifugation est positive. Avant et après la manœuvre le malade cherche le point de la même manière, surtout à droite.

L'examen de l'urine ne montre que de légers vestiges de sérine.

*
**

Entre les symptômes généraux d'hypertension intercranienne nous pouvons signaler, dans nos cas, les particularités suivantes :

Céphalée. — Elle a existé avec des modalités différentes dans les trois cas. Dans le premier cas, au commencement elle a été localisée à droite de la région occipitale et ensuite aux deux côtés de la même région. Les céphalées ont eu lieu avec des intermittences.

Dans le second cas la céphalée est localisée au front et à l'occipital par accès.

Dans le troisième cas la céphalée a eu de grandes intermittences et est plus forte quand le malade se lève. Elle a diminué dans deux des cas et est plus forte après les efforts des malades. La percussion de la tête n'a pas précisé la région douloureuse.

Vomissements. — Ils ont existé dans le premier et le troisième cas ; jamais dans le second.

Oedème papillaire. — Dans deux cas (I et III) il n'existe pas. Chez l'autre malade (II) il y a névrite du nerf optique et on ne peut pas assurer qu'il existait.

Somnolence et sommeil. — Ils existent dans les trois cas.

Ralentissement du pouls. — Le pouls est normal chez les trois malades,

Ponction lombaire. — Hypertension dans un seul cas, le premier. Pas de lymphocytose dans aucun des trois cas.

Etat psychique. — Le premier malade a présenté un certain degré d'affaiblissement intellectuel surtout dans les derniers temps. Il avait de l'indécision et croyait des choses qui auraient dû répugner à sa culture intellectuelle moyenne : il se croyait empoisonné par le menstree que devait lui avoir donné, disait-il, une ancienne maîtresse (Idées de persécution).

La mentalité des deux autres malades était normale.

Les symptômes de localisation sont bien précis dans les trois cas.

Vertige. — Tous les malades présentent des vertiges, tombant toujours du côté de la tumeur, à droite dans les trois cas. C'est un des symptômes les plus précoces.

Vertige voltaïque. — L'épreuve de Babinski est *positive* dans les trois cas.

Au tabouret tournant. — Les trois malades n'ont pas présenté de vertiges.

Nystagmus. — Horizontal plus prononcé en regardant à droite (côté de la lésion dans le premier cas) ; rotatoire dans le second ; horizontal et rotatoire dans le dernier.

Surdité. — Complète dans le premier et le troisième cas ; incomplète dans le second cas, avec latéralisation de Weber.

Troubles dans le domaine du facial. — Il est atteint du côté droit dans les trois cas. Dans le second très pris ; très peu dans le premier et le troisième. Dans les premières observations de ces malades on n'observait qu'un petit degré de lagophtalmie quand les malades fermaient *lentement* les yeux. La paupière droite n'accompagnait pas le mouvement de descente de la paupière gauche et s'arrêtait quand l'autre avait déjà accompli tout son parcours.

Le VI^e nerf droit est pris à droite chez la seconde malade avec parésie des mouvements conjugués de l'autre œil. Normal dans les deux autres cas.

Le trijumeau est paralysé dans les trois cas (anesthésie et hypoesthésie).

Le réflexe cornéen est aboli chez les trois malades (Oppenheim).

Le IX^e nerf est pris chez les trois malades.

Troubles cérébelleux. — *Dysmétrie* surtout très accentuée dans le troisième cas, *adiadococinésie* très nette dans les trois cas, *catalepsie cérébelleuse* très appréciable chez les trois malades.

Pas d'*asynergie* et pas de *parole scandée*.

Troubles des voies motrices. — Accentués à droite. *Parésie* dans les trois cas, plus accentuée dans le second.

Nous n'avons pas trouvé de perturbations de la sensibilité générale.

L'ATROPHIE ISOLÉE NON PROGRESSIVE DES PETITS MUSCLES DE LA MAIN

FRÉQUENCE RELATIVE ET PATHOGÉNIE.

TÉPHROMALACIE ANTÉRIEURE

POLIOMYÉLITE, NÉVRITE RADICULAIRE OU NON RADICULAIRE

(Suite et fin)

PAR

PIERRE MARIE et CHARLES FOIX.

Nous avons, dans la première partie de ce travail, montré quels étaient l'intérêt et la fréquence des atrophies musculaires isolées non progressives des petits muscles de la main. Nous avons vu quelles étaient les lésions qui, dans nos cas personnels, constituaient leur substratum anatomique. Nous rapportons ici nos observations justificatives, et l'examen anatomique de nos cas avec autopsie.

OBSERVATION I

Pa..., mort à 81 ans en décembre 1910, cordonnier, ancien colonial. Syphilis non avouée. Mais Wassermann positif, liquide, céphalo-rachidien et sérum. Lymphocytose rachidienne abondante. Grosse augmentation de l'albumine rachidienne.

HISTOIRE CLINIQUE. — Elle comprend deux parts :

Une hémiparésie droite par lésion pédonculaire ;

Une amyotrophie thénaro-hypothenarienne non progressive.

Sur le premier point nous n'insisterons pas. L'hémiparésie débute en 1903 par un léger ictus sans perte de connaissance. A la suite, parésie du bras et de la jambe droite. En 1905, lors d'un premier examen, on constate une diminution de la force du côté droit sans déviation de la face. Les réflexes tendineux sont diminués des deux côtés, mais existent.

Il n'y a pas de signe de Babinski. Les réactions pupillaires sont normales. La sensibilité est normale.

Même état dans un deuxième examen en 1908.

On note des vertiges, quelques troubles de l'équilibre. Les troubles de la marche sont disproportionnés avec les signes d'hémiplégie.

En 1910, toujours même diminution de la force à droite.

Le malade est très obnubilé et l'examen difficile.

Les réflexes rotuliens droit et gauche sont très diminués, les achilléens sont extrêmement diminués s'ils existent. L'examen est très difficile vu l'état de faiblesse extrême du malade.

Le réflexe cutané plantaire manque souvent, se ferait plutôt en flexion. En tout cas, pas de signe de Babinski net.

Pas de troubles de la sensibilité. Pas de douleurs fulgurantes. Parésie du moteur oculaire commun gauche.

Inégalité pupillaire. Réaction à la lumière, perdue à droite, faible à gauche. Réaction à l'accommodation conservée avec signe de Robertson unilatéral.

Le malade meurt le 9 décembre 1910 emporté en sept jours par un nouvel ictus avec hémiplegie droite. Abolition des réflexes cutanés du même côté, abolition terminale des réflexes tendineux de la rotule et du tendon d'Achille, signe de Babinski positif à droite.

A l'autopsie, lésion ancienne du pédoncule. Ramollissement récent du pont de Varole et de l'hémisphère cérébelleux gauche.

Atrophie musculaire non progressive de la main droite avec main d'Aran-Duchenne.

C'est en 1905, deux ans après son hémiplegie, que le malade a, pour la première fois, remarqué que sa main droite, déjà plus faible et plus maladroite, présentait un degré remarquable d'amaigrissement. Le premier examen médical à ce point de vue remonte à 1908. A cette époque le malade racontait avoir autrefois souffert de douleurs assez vives dans les membres supérieurs et surtout dans la main notamment au niveau des articulations (?). Il n'en souffrait plus quand il remarqua l'amyotrophie. L'impotence fonctionnelle avait augmenté en même temps, et la difficulté des mouvements d'opposition l'empêchaient de prendre le porte-plume pour écrire.

On notait à ce moment :

Une atrophie thénarienne très marquée avec grosse difficulté des mouvements d'opposition.

Une atrophie hypothénarienne modérée.

Un certain degré d'atrophie des membres interosseux.

Pas d'autre atrophie musculaire. La main gauche paraît normale. Les réflexes du poignet sont très diminués mais existent. Il n'y a pas à ce point de vue de différence d'un côté à l'autre. Pas de troubles de la sensibilité.

En 1910, à un nouvel examen, on note également une atrophie très marquée de l'éminence thénar du côté droit, une atrophie de l'éminence hypothénar du même côté, une atrophie modérée des muscles interosseux avec amaigrissement et dépression au niveau des espaces. Les mouvements des petits muscles de la main se font sans force, l'opposition du pouce surtout est très mal exécutée. Il en est de même des autres mouvements du pouce et des muscles interosseux.

A l'examen électrique, on constate une réaction de dégénérescence complète pour les muscles de l'éminence thénar (abolition de la contractilité faradique

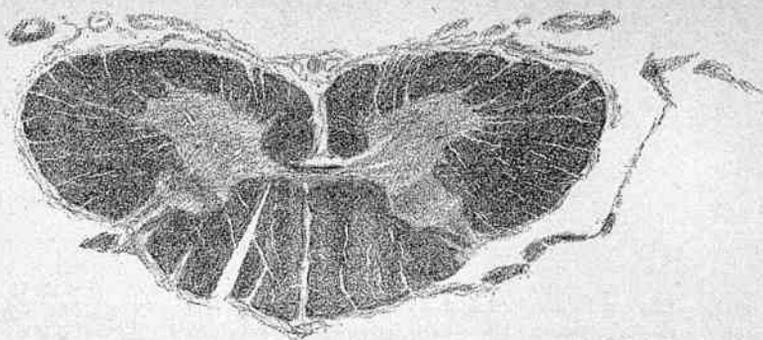


FIG. 1. — Obs. n° 1. — Téphromalacie unilatérale droite. C 6 complètement indemne.

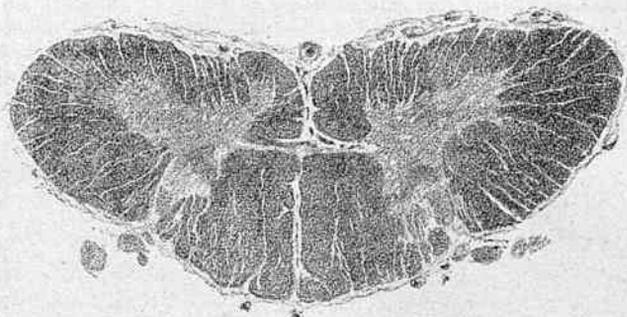


FIG. 2. — Obs. n° 1. — Téphromalacie unilatérale droite. C 6-7 (la coupe a été retournée). Noter l'atrophie légère de l'hémi-moelle droite (à gauche sur le dessin), la diminution du volume de la substance grise, portant à la fois sur les cornes antérieure et postérieure, la dépression du bord antérieur de la corne antérieure du même côté.

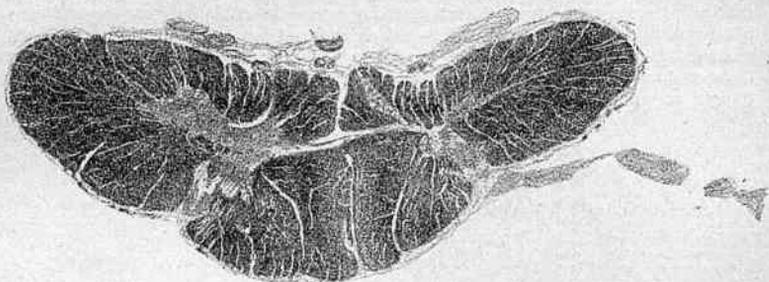


FIG. 3. — Obs. n° 1. — Téphromalacie unilatérale droite. La lésion est ici maxima. Du côté droit la corne antérieure est complètement disparue et remplacée par une cicatrice linéaire transversale; la corne postérieure est diminuée de volume et comme étriquée par rapport à l'homologue du côté opposé. Noter le sillon de la face antérieure de l'hémi-moelle droite, correspondant à l'effondrement de la substance grise. Dans l'ensemble l'hémi-moelle droite est très atrophiée. La substance blanche est sensiblement indemne sauf en un point limité du cordon antérieur où elle présente un état réticulé spécial et sauf une pâleur modérée et diffuse des cordons postérieurs. Du côté gauche la substance grise est un peu diminuée de volume par rapport à la normale. Noter le sillon du bord antérieur de la corne antérieure.

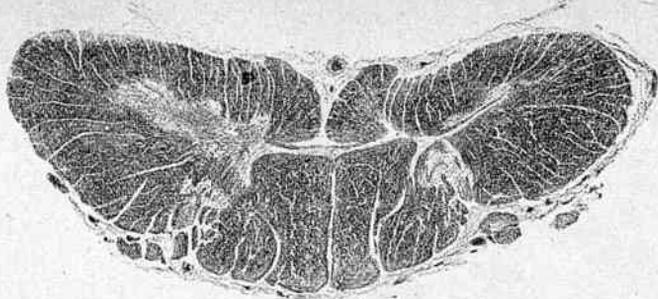


FIG. 4. — Obs. n° 1. — Téphromalacie antérieure. C 8 (partie inférieure). Aspect analogue à celui de la coupe précédente. Cependant l'hémiatrophie est beaucoup moins marquée. L'effondrement de la corne antérieure droite laisse subsister à sa partie externe un petit groupe cellulaire isolé. A la partie interne, petite cavité triangulaire sans gliomatose. Du côté gauche la substance grise a repris un aspect sensiblement normal. Noter toujours du côté droit le sillon de la face antérieure. Dans la substance blanche, il reste dans le cordon antérieur quelque trace de l'état réticulé de la coupe précédente, dans le cordon postérieur toujours une pâleur diffuse par sclérose commençante.

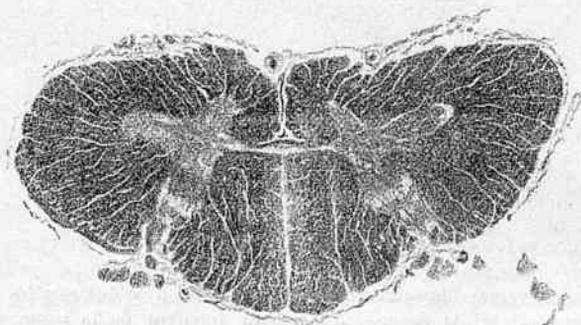


FIG. 5. — Obs. n° 1. — Téphromalacie unilatérale droite. D 1 (moitié inférieure). La moelle est presque redevenue normale. La corne du côté droit est cependant plus grêle que celle du côté opposé. Elle est en même temps plus sombre (ce qui est dû à un feutrage plus épais de fibres myéliniques). Le bord antérieur présente encore la trace du sillon des coupes précédentes. Les cellules disséminées sont rejetées à l'angle externe de la corne.

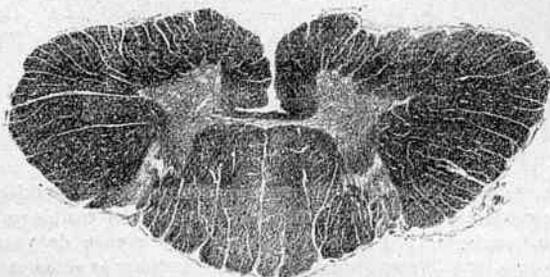


FIG. 6. — Obs. n° 1. — Téphromalacie unilatérale droite, D 2-3. La moelle a repris son aspect normal sauf un peu de pâleur du cordon postérieur. Ce cas a été débité en coupes sériées depuis C 1 jusqu'à D 5. La lésion touchait C 8 en entier et s'étendait sur C 7 (partie inférieure) et D 1 (partie supérieure). Le reste de la moelle était indemne.

et galvanique), incomplète pour les muscles de l'éminence hypothénar et les interosseux.

La main gauche, un peu amaigrie, paraît respectée à l'examen fonctionnel

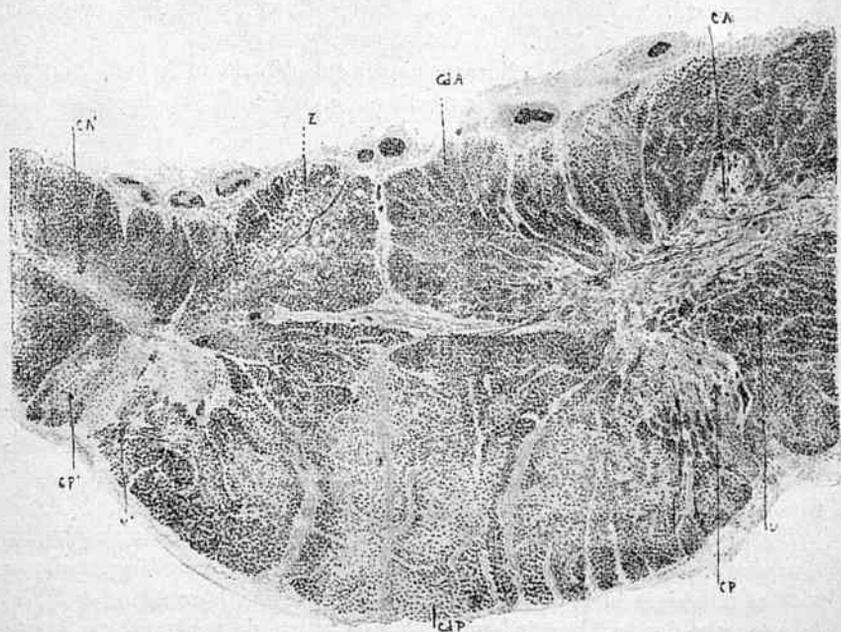


FIG. 7. — Obs. n° 1. — Téphromalacie antérieure unilatérale (Pal-cochenille). Cette figure constitue un agrandissement de la figure n° 1 (le dessin a été retourné par erreur). Elle montre les détails de la lésion, identiques d'un cas à l'autre. CA corne antérieure, côté sain. CA' corne antérieure, côté malade. CP corne postérieure, côté sain. CP' corne postérieure, côté malade. CdA cordon antérieur. CdP cordon postérieur. V vaisseau, côté sain. V' vaisseau, côté malade. Z aspect réticulé d'une partie du cordon antérieur.

L'on voit sur cette coupe: 1° La méningo-vascularite syphilitique, avec infiltration lymphocytaire de la pie-mère et manchons péri-vasculaires. En outre les vaisseaux ont leur paroi épaissie; 2° l'absence de la corne antérieure remplacée par une cicatrice presque linéaire infiltrée de cellules rondes (du côté sain l'on reconnaît aisément les cellules normales de la corne); 3° la corne postérieure du côté malade est étriquée et ne contient pas autant de fibres myéliniques; 4° les gros vaisseaux sont demeurés perméables et sont pleins de globules rouges colorés en noir par le Pal. Quant aux petits vaisseaux, perméables et gorgés de sang du côté sain, ils sont extrêmement réduits, mais cependant perméables; 5° en Z aspect réticulé de la substance blanche centré par un petit vaisseau; 6° On note en outre une pâleur des cordons postérieurs avec sclérose et démyélinisation commençante, et un épaissement manifeste des gaines vasculaires. Les autres détails, hémiatrophie, sillon antérieur, se voient ici comme sur la figure 3.

et à l'examen électrique. L'avant-bras est toujours complètement sain d'un côté et de l'autre, pas d'autre atrophie musculaire. Le réflexe radial est extrêmement faible des deux côtés, mais on peut l'obtenir. Il en est de même du ré-

flexe cubital. Quant aux réflexes du coude, on peut le provoquer, mais il est diminué également. La sensibilité au tact, à la chaleur et à la piqure est toujours intacte. Le courant électrique est aisément perçu, et le sens stéréognostique conservé.

Mort le 9 décembre 1910.

A l'examen anatomique. Macroscopiquement dépression à prédominance droite sur la face antérieure de la moelle au niveau de C 8. Cette dépression se prolonge sur 1 cent. 1/2 environ.

Histologiquement téphromalacie unilatérale limitée à la corne antérieure droite. La lésion est limitée au 8^e segment cervical et empiète en haut sur le 7^e, en bas sur le 1^{er} segment dorsal.

Au même niveau, la corne postérieure est plus grêle, les vaisseaux moins abondants et moins volumineux que du côté droit, la substance blanche paraît intacte. La destruction de la corne antérieure est complète au niveau de la moitié supérieure du 8^e segment. Elle est remplacée par une cicatrice linéaire d'où une hémiatrophie très marquée de la moelle.

Les cellules motrices les plus externes persistent au niveau de la partie inférieure de ce même segment et de la partie supérieure du 1^{er} segment dorsal.

A ce niveau petite cavité sans gliome à l'angle interne de la cicatrice remplaçant la corne abrasée.

Destruction du même type au niveau du 7^e segment cervical. Simple atrophie sans destruction complète au niveau de la partie supérieure du 7^e segment cervical et inférieure du 1^{er} dorsal. Les 3^e, 4^e, 5^e, 6^e segments cervicaux et 2^e, 3^e, 4^e segments dorsaux sont indemnes. Pas de lésion de poliomyélite. Pas de lésion dans le reste de la moelle dorsale, lombaire et sacrée, sauf un certain degré de pâleur des cordons postérieurs. Grosse méningite syphilitique avec endo-périartérite et rétrécissement sans thrombose du calibre des artérioles.

OBSERVATION II

Ch..., garçon de magasin.

Mort à 76 ans.

Son histoire présente également à étudier deux choses :

1^o Une atrophie des petits muscles de la main gauche.

2^o Une hémiplegie droite, aphasie terminale survenue longtemps après l'amyotrophie.

L'atrophie des petits muscles de la main n'a été observée que dans les derniers jours de la vie du malade à l'occasion de son ictus.

On a donc peu de renseignements sur elle. Elle a débuté 6 ans auparavant sans grande douleur par les muscles du pouce. Le malade attribue cette amyotrophie à son métier et ne s'en est pas autrement inquiété :

A l'examen : l'atrophie porte sur la main gauche où elle est nettement prédominante au niveau de l'éminence thénar. Tous les muscles sont frappés surtout l'opposant et le court abducteur ; l'éminence hypothénar est également considérablement amaigrie, les espaces inetrosseux sont très apparent

par suite de l'atrophie des membres interosseux. Les mouvements de la main se font sans force, surtout l'opposition du pouce et les mouvements d'écartement des doigts. A droite la main est un peu amaigrie, mais il est impossible d'affirmer une amyotrophie. Les muscles de l'avant-bras et du bras sont respectés des deux côtés. La face est conservée, le malade serre assez bien la main. Il n'y a pas d'autre amyotrophie. Le réflexe radial est conservé des deux côtés. Le réflexe cubital diminué du côté gauche (Ces réflexes sont exagérés à droite du fait de l'hémiplégie). Les réactions électriques n'ont pas été recherchées.

En résumé, grosse amyotrophie strictement limitée à l'éminence thénar, à l'éminence hypothénar et aux muscles inter-osseux du côté gauche. Nous renvoyons plus loin l'étude des réflexes.

Hémiplégie droite, aphasia terminale.

Le 10 mai.

Hémiplégie droite à début diurne. Le malade s'est trouvé paralysé en épluchant des pommes de terre. L'hémiplégie droite s'accompagne d'une raideur des membres sans déviation nette de la face. La sensibilité paraît légèrement diminuée du côté hémiplégié. La motilité est fortement touchée; cependant la marche est possible. Du côté des yeux pas de signe d'Argyll Robertson, pas de paralysie oculaire, mais hémianopsie droite très nette. En même temps le malade est aphasique.

Réflexes rotuliens et achilléens plus forts à droite. Réflexe cutané plantaire en extension des deux côtés. Pas de clonus. Réflexes abdominaux et crémastériens très diminués. Le pouls est régulier.

Le 17 mai. Le malade qui s'est amélioré progressivement s'aggrave à nouveau. Il a de la fièvre et une escarre.

Le 21 mai. Mort dans le marasme, température 40°7.

En résumé: Atrophie musculaire isolée des petits muscles de la main. Cette atrophie est limitée aux éminences thénar et hypothénar. Les bras sont indemnes, le réflexe radial conservé, le réflexe cubital diminué. Le début de l'affection s'est fait de façon lente, progressive et à peu près non douloureuse. Mort par ictus s'accompagnant d'hémiplégie droite avec aphasia et hémianopsie.

Ponction lombaire: lymphocytose modérée.

A l'autopsie: La moelle présente sur la face antérieure entre C 8 et D 1, un aplatissement à prédominance latérale gauche. Elle est déprimée à ce niveau sur une hauteur de 1 cent. 1/2 comme par un sillon profond.

Histologiquement téphomalacie unilatérale de la corne antérieure gauche. La lésion frappe le 8^e segment cervical et le 1^{er} segment dorsal et s'étend sur le 7^e. Elle prédomine de beaucoup au niveau du 8^e segment.

Au même niveau: Corne postérieure plus grêle. Vaisseaux moins abondants et moins volumineux que du côté droit. La substance blanche paraît intacte sauf l'existence d'une dégénération des cordons postérieurs à type radiculaire avec dégénération des bandelettes de Charcot-Pierret. Cette lésion du cordon posté-

rieur s'étend assez loin dans la moelle. (Il n'y avait cependant pas de gros signes de la série tabétique.)

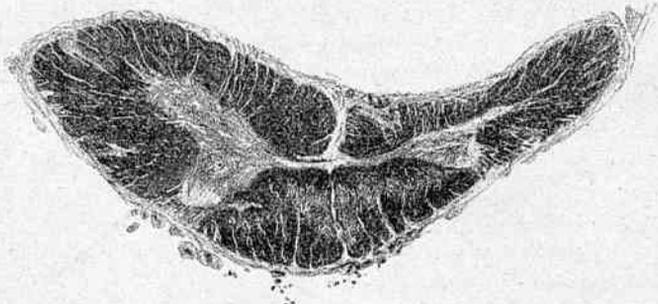


FIG. 8. — Obs. II. — Téphromalacie antérieure gauche. C 8 (la coupe a été retournée). Du côté gauche (côté droit du dessin). Téphromalacie antérieure, avec effondrement complet de la corne antérieure qui est remplacée par une cicatrice linéaire. La corne postérieure est étriquée et grêle. Il existe un notable degré d'hémiatrophie de la moelle avec sillon très marqué de la face antérieure. Du côté droit (côté gauche du dessin), la substance grise est peut-être un peu diminuée de volume. La substance blanche présente une sclérose modérée, mais nette du cordon postérieur, et au niveau de l'angle inférieur du cordon antérieur, le même état réticulé que dans l'observation I (voir fig. 3). Ce cas a été débité en séries depuis C 3 jusqu'à D 5 par segments étagés ensuite. La lésion touchait C 8 en entier et s'étendait sur C 7 (partie inférieure) et D 1 (partie inférieure). Le reste de la moelle était indemne.

La destruction de la corne antérieure est totale au niveau du 8^e segment, incomplète au niveau du 7^e et du 1^{er} segment dorsal. Les 3^e, 4^e, 5^e, 6^e segments cervicaux, et 2^e, 3^e, 4^e segments dorsaux sont indemnes. Pas de poliomyélite. Pas de lésion de la moelle dorsale, lombaire et sacrée sauf la dégénération postérieure déjà signalée. Méningite syphilitique avec endopériartérite et rétrécissement sans thrombose du calibre des artérioles.

OBSERVATION III

Sur ce cas, les renseignements cliniques manquent, le malade n'ayant pas

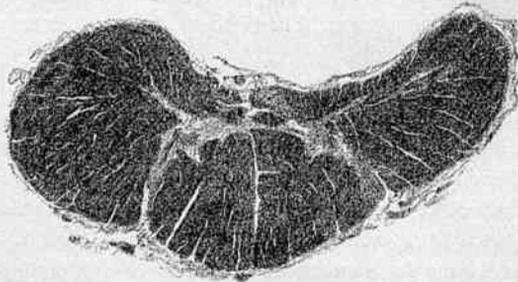


FIG. 9. — Obs. III. — C 8 D 1. Téphromalacie bilatérale à prédominance droite. Abrasion complète et bilatérale des deux cornes antérieures. Aspect grêle des cornes postérieures. Atrophie de la moelle avec aplatissement antéro-postérieur et sillon profond de la face antérieure prédominant à droite. Du même côté, état réticulé de l'angle supéro-interne du cordon antérieur. Cordons postérieurs et latéraux sensiblement indemnes. Dans ce cas la moelle coupée par segments étagés ne montrait de lésion qu'à ce niveau. C 6, D 3 et le reste de la moelle étaient indemnes.

été examiné avant sa mort. A l'autopsie, on remarque un aplatissement de la moelle au niveau du segment cervical portant sur sa face antérieure. Sur les coupes, téphromalacie antérieure bilatérale prédominante à droite, étendue au 8^e segment cervical et aux parties avoisinantes du 7^e segment cervical et du 1^{er} segment dorsal. Les cornes postérieures sont grêles et mal vascularisées. La substance blanche est indemne. Pas de lésions des cordons postérieurs.

Les lésions d'endartérite sont ici encore extrêmement marquées, mais il n'existe que peu de méningite chronique et de périartérite, si bien qu'il est difficile d'affirmer l'origine syphilitique de la lésion. Peut-être s'agit-il simplement d'artério-sclérose sénile.

L'absence des lésions des cordons postérieurs qui existaient dans nos deux autres cas, est également en faveur de cette hypothèse.

OBSERVATION IV

R..., 82 ans, ménagère.

La malade est une grande sénile et l'interrogatoire est impossible, car elle est dans le demi-coma au moment où on l'examine. Ce demi-coma est lié à une broncho-pneumonie avec fièvre modérée 38°, 38°5. Elle présente à étudier, outre son état général et des arthrites chroniques des hanches, de la colonne vertébrale et des genoux, une atrophie thénaro-hypothénarienne très marquée et limitée au côté droit.

1^o *Examen général.* — Mise à part la broncho-pneumonie qui n'a pas d'importance en l'espèce, l'examen permet d'établir les points suivants :

Il existe une ankylose en demi-flexion des deux genoux. L'extension des jambes est impossible. Les mouvements des hanches sont relativement libres, cependant l'abduction est très limitée. Le cou est raide ; la tête fléchie et tournée vers la gauche ne peut être redressée complètement. Le dos est voûté, un peu cyphotique, sans scoliose.

En résumé, arthrite chronique des genoux et de la colonne cervicale. Arthrite modérée des articulations coxo-fémorales.

Les autres articulations sont complètement libres, notamment celles des membres supérieurs de l'épaule, du poignet et de la main. En particulier, les articulations du carpe et des doigts paraissent saines. Les coudes sont un peu raides, mais tous les mouvements sont faciles.

Examen du système nerveux. — Rendu difficile par les ankyloses et l'état de la malade.

Réflexes rotuliens : impossibles à obtenir, en raison de l'ankylose. Réflexes achilléens également impossibles à obtenir, mais il n'est pas possible de les rechercher convenablement.

Signe de Babinski. En flexion bilatérale. Réflexes abdominaux abolis. Les réflexes du coude paraissent abolis également.

Les réflexes du poignet cubital et radial sont abolis du côté droit et existent du côté gauche. Les réflexes pupillaires existent ; pas de strabisme ni d'hémioptie (autant qu'il est possible de juger de ce dernier point). Pas de troubles de la sensibilité.

3° *Atrophie thénaro-hypothénarienne.* — Il existe du côté droit une atrophie extrêmement marquée de éminence thénar et hypothénar ainsi que des muscles interosseux. Les muscles de l'éminence thénar, notamment l'abducteur et l'opposant, paraissent complètement détruits. Il en est de même de l'éminence hypothénar ainsi que des interosseux dont l'atrophie se traduit par de profondes dépressions sur le dos de la main. Du côté gauche la main est un peu maigre mais paraît normale.

Les réflexes du poignet, radial et cubital, existent à gauche et sont abolis à droite. Enfin, l'examen électrique montre une abolition de l'excitabilité élec-

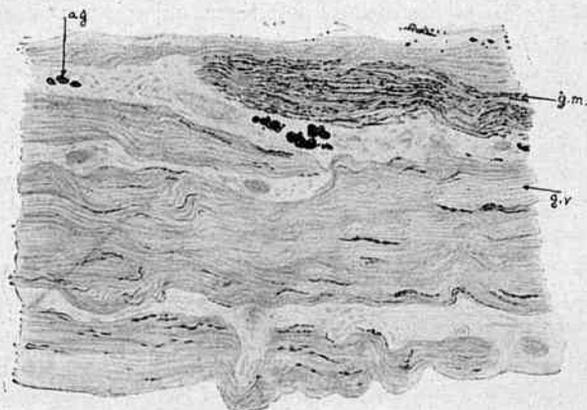


Fig. 10. — Obs. IV. — Névrite interstitielle, Coloration Marchi-safranine. *G.m.* gaine myéliniques conservées. *g.v.* gaines vides. *a.g.* amas de graisse. Lésion massive du cubital. Il ne reste plus que quelques tubes nerveux conservés groupés en un faisceau minuscule et encore la plupart sont-ils très altérés et moniliformes. Le reste est étouffé par du tissu scléreux dont on devine les tourbillons non colorés par la safranine. Augmentation légère de la graisse intra-nerveuse.

trique des muscles de l'éminence thénar et hypothénar du côté droit. Du côté gauche, la contraction se fait normalement. Les muscles de l'avant-bras et du bras paraissent égaux des deux côtés. Le sous-épineux paraît un peu atrophié à droite. Le sterno et le trapèze sont normaux. Pas d'autres atrophies musculaires sauf celles qui sont en rapport avec l'ankylose des genoux.

Il est difficile de savoir la date exacte à laquelle remonte cette amyotrophie. Elle est en tout cas sûrement très ancienne (au moins 5 à 6 ans au dire de sa fille), ce qui cadre bien avec l'intensité de l'atrophie et l'état des réactions électriques.

En résumé, chez une malade atteinte d'arthrite chronique de la colonne et des genoux — sans signe d'affectation caractérisée du système nerveux — on note une atrophie de date ancienne isolée et non progressive des petits muscles de la main. Cette atrophie est limitée au côté droit.

A l'autopsie, la moelle et les centres nerveux paraissent macroscopiquement indemnes, sauf que les 7^e et 8^e racines cervicales droites paraissent un peu plus

grêles que les correspondantes du côté gauche. Les muscles thénar et hypothénar du côté droit sont cependant à peu près complètement disparus. Les fibres sont pâles, jaunes et clairsemées.

On prélève pour l'étude : des fragments de la moelle, des racines et des nerfs périphériques à différentes hauteurs. L'on constate ainsi : 1° au niveau des nerfs une névrite interstitielle intense (Ces lésions ont été étudiées dans la première partie de ce mémoire. Nous n'en répéterons pas la description. Rap-



FIG. 11. — Obs. IV. — Névrite interstitielle, coloration : Marchi-safranine, mêmes lettres que dans la figure précédente. Lésion dimidiée du médian, à droite tubes nerveux relativement conservés (un grand nombre d'entre eux à un fort grossissement présentent des lésions manifestes), à gauche, tubes nerveux vides, étouffés par le tissu scléreux. Augmentation modérée de la graisse intra-nerveuse.

pelons qu'elles portaient sur le cubital droit, presque entièrement scléreux, et sur le médian du même côté, dont l'une des moitiés est presque complètement saine, l'autre étant presque complètement scléreuse).

2° Au niveau des racines une diminution nette du volume des racines du côté droit sans fibrose interstitielle ni processus inflammatoire apparent. Pas de dégénération sur les fragments colorés au Marchi.

3° Au niveau de la moelle, les cellules des cornes antérieures du segment cervical et un peu du 7^e et du 1^{er} dorsal sont plus clairsemées, plus petites et moins nombreuses. Beaucoup sont en voie de chromatolyse.

En résumé, grosse lésion de névrite scléreuse ancienne portant sur les nerfs cubital et médian à partir du coude. Atrophie réflexe modérée des 7^e et 8^e racines cervicales et de la 1^{re} dorsale.

OBSERVATION V

F..., 61 ans, menuisier ; syphilis à 20 ans, 7 enfants dont 3 morts en bas âge. Le malade vient consulter pour faiblesse des mains surtout de la gauche.

Début de l'affection il y a 18 ans sans douleur par la main gauche qui a commencé à maigrir et à s'affaiblir. Depuis 10 ans la main droite a été prise à son tour. Depuis lors plus de changement.

Examen. — L'attention est attirée d'emblée sur l'atrophie musculaire qui reproduit assez exactement le type Aran-Duchenne. Elle est bilatérale plus marquée à gauche et porte sur les muscles thénariens, hypothénariens et interosseux. Vue de dos, la main est amaigrie, chaque espace interosseux est marqué par une dépression au niveau du 1^{er} espace, la saillie normale est remplacée par un méplat profond.

Vue de face, l'éminence thénar est aplatie, effacée, la peau ridée. Tous les muscles participent à cette amyotrophie, qui permet la palpation facile du 1^{er} métacarpien ; l'adducteur est peut-être encore plus touché que les muscles thénariens proprement dits (Pl. LXI).

Il en est de même de l'éminence hypothénar dont la saillie normale au bord interne de la main est remplacée par une dépression permettant de suivre aisément le 5^e métacarpien. Amyotrophie thénarienne et hypothénarienne, plus marquée du côté gauche. Les muscles des membres supérieurs, avant-bras, bras et épaules sont d'aspect normal. Il n'y a pas de tremblement fibrillaire à leur niveau. On n'en constate d'ailleurs pas de nets au niveau des muscles des mains. Rien d'anormal à la face, au thorax, aux membres inférieurs du niveau à la simple inspection. La force est conservée à tous les segments du membre inférieur. Le malade marche bien. La force est conservée également au niveau du bras et de l'avant-bras. Les mains sont moins fortes et le malade accuse une faiblesse dans la façon dont il serre la main. Les mouvements des interosseux sont très gênés, le malade écarte mal les doigts à droite et à gauche, l'extension des 2^e et 3^e phalanges se fait mais sans force. Il en est de même pour les mouvements du pouce qui se font sans force, le malade est incapable de s'opposer au passage du doigt entre son pouce et son index réunis. Les mouvements du petit doigt se font bien, sauf l'adduction et l'abduction. Le malade parvient sans trop de difficulté à prendre une épingle sur un plan solide.

Réflexes. — Les réflexes tendineux, rotulien, achilléen sont normaux. Les réflexes du coude et du poignet, radial et cubital sont également conservés et normaux. Le signe de Babinski se fait en flexion. Il n'y a pas de clonus. Les réflexes abdominal et crémasterien existent.

La sensibilité est normale au tact, à la figure, à la chaleur.

La notion de position, le sens stéréognostique sont conservés.

Les pupilles sont égales et réagissent à la lumière et à l'accommodation. Il n'y a pas de trouble de la vue, pas d'hémianopsie.

Ponction lombaire. Lymphocytose très légère, mais existante, 4 à 5 lymphocytes par champ d'immersion.

Albumine sensiblement normale.

Réaction de Wassermann positive. Est devenue négative à la suite de deux injections de 6

28 juin 1911. — Examen électrique par M Huet.

A droite : dans le domaine du cubital à la main, on constate encore des ma-



Obs. VI. — Type thénarien pur.



Obs. V. — Type diffus.

ATROPHIE ISOLÉE NON PROGRESSIVE DES PETITS MUSCLES DE LA MAIN
(*Pierre Marie et C. Foix*).

nifestations de D. R. à une période avancée. Cette D. R. n'est pas complète, car l'excitabilité faradique et galvanique du nerf au poignet n'est pas abolie, mais elle est très diminuée. L'excitabilité faradique directe des muscles de l'éminence hypothénar est aussi très diminuée, mais non abolie. L'excitabilité galvanique de ces muscles est très diminuée avec inversion polaire, sans grande lenteur des contractions. Sur les interosseux et l'adducteur du pouce l'excitation galvanique est très diminuée.

Dans le domaine du médian à la main, on constate aussi de la D. R. moins avancée.

L'excitabilité galvanique directe des muscles de l'éminence thénar est moins diminuée, les C. sont assez lentes avec NFC PFC.

L'excitabilité faradique directe est assez diminuée mais conservée.

L'excitabilité galvanique et faradique du nerf du poignet est conservée mais assez diminuée.

Dans le domaine du cubital à l'avant-bras, on constate de l'hypoexcitabilité faradique et galvanique par le nerf et sur les muscles, sans altération qualitative de D. R.

Dans le domaine du médian et du radial à l'avant-bras, pas d'altérations accusées des réactions.

A gauche : état sensiblement le même, pour le médian et le radial à l'avant-bras.

Diminution plus accusée dans le domaine du cubital à l'avant-bras sans D. R. constatable. Inexcitabilité à peu près complète, faradique et galvanique sur le nerf et sur les muscles dans le domaine du cubital à la main.

Même état qu'à droite dans le domaine du médian à la main.

En résumé, amyotrophie non progressive avec main de type Aran-Duchenne, évoluant depuis 18 ans chez un syphilitique avec Wassermann positif, sans autre signe clinique de syphilis des centres nerveux.

OBSERVATION VI

Ga..., 70 ans, ménagère. Mariée, pas d'enfants, pas de fausses couches. Pas de syphilis avouée. La malade a refusé la ponction lombaire. Elle présente une atrophie thénarienne droite.

L'affection a débuté il y a dix ans. A ce moment, la malade ressentit des douleurs assez vives dans la main droite. Ces douleurs, passagères et du type lancinant, ont disparu à peu près complètement. Depuis huit ans environ, elle présente en outre des douleurs dans les jambes. Ce sont des douleurs lancinantes qui passent comme des éclairs. L'amyotrophie a débuté vers la même époque, elle n'évolue plus au dire de la malade depuis six, sept ans déjà. Cependant elle a de temps en temps quelques fourmillements dans la main gauche et craint, dit-elle, que celle-ci ne se prenne. Malgré son atrophie la malade peut coudre, et cependant l'opposition lui est impossible, et il lui est impossible, par exemple, de ramasser une épingle sur une surface plane. Mais la malade y supplée par un mouvement d'adduction du pouce.

L'examen montre en effet que l'amyotrophie, d'ailleurs très marquée, est strictement limitée à l'éminence thénar droite (Pl. LXI). L'éminence hypothénar et les interosseux paraissent complètement respectées et égales d'un côté à l'autre. Au niveau de l'éminence thénar, le mouvement d'adduction du pouce se fait bien, malgré que sa force soit inférieure à celle du côté opposé. La flexion de la première phalange sur le métacarpe s'exécute sans grande force, l'adduction et surtout l'opposition sont très mal exécutées. Celle-ci est remplacée par un mouvement de flexion-adduction.

Ces données sont confirmées par l'examen électrique qui montre :

Du côté gauche, réactions électriques normales au courant faradique et galvanique.

Du côté droit, réaction électrique normale au niveau de l'éminence hypothénar et des interosseux.

Contractilité faradique et galvanique abolies au niveau de l'opposant et de l'adducteur du pouce. Très affaiblie sans réaction de dégénérescence au niveau du court fléchisseur et un peu affaiblie au niveau de l'adducteur du pouce. Dans l'ensemble troubles à peu près exclusivement limités au territoire du médian (court abducteur et opposant).

L'examen de la réflexivité montre une abolition des réflexes achilléens, et une très forte diminution des réflexes rotuliens qui associés aux douleurs fulgurantes doit faire suspecter un tabes incipiens.

Réflexes cutanés plantaires, pas de mouvement d'un côté ni de l'autre. Réflexe abdominal existe. Le réflexe pupillaire existe.

Enfin la réflexivité du membre supérieur donne les résultats suivants :

Les réflexes du coude et les réflexes cubitiaux paraissent abolis. Le réflexe radial très diminué du côté gauche, *existe du côté droit* (côté atteint). Pas de troubles de la *sensibilité*, superficielle ou profonde. Pas de troubles de la *sensorialité*. Troubles sphinctériens et trophiques nuls. Pas d'autre amyotrophie.

En résumé, tabes incipiens probable.

Atrophie thénarienne respectant l'adducteur du pouce.

OBSERVATION VII

B..., manœuvre, 52 ans. Nie la syphilis et l'éthylisme. Pas d'antécédents saturnius.

Depuis 1 an 1/2 environ, le malade ressent de vives douleurs dans la main droite. Ce sont des élancements qui surviennent à intervalles assez éloignés.

Ces élancements étaient peu vifs les premiers temps, et s'accompagnaient de fourmillements. Au bout de 15 jours, ils ont augmenté rapidement d'intensité. Enfin depuis 6 mois ils ont beaucoup diminué. En même temps la main droite perdait sa force, le malade avait beaucoup de peine pour écrire, il laissait tomber les objets, et était très gêné pour les ramasser, surtout s'il s'agissait d'un objet de petite taille. La main gauche n'a jamais rien eu.

A l'examen, la force musculaire du bras et de l'avant-bras est bonne et égale

d'un côté à l'autre. La main droite serre la main beaucoup moins fort que la main gauche. Les mouvements du pouce se font sans force, l'opposition est cependant possible. Les mouvements d'écartement des doigts sont également très gênés, ainsi que l'extension des deux dernières phalanges, les premières étant soutenues.

A l'inspection, on note une amyotrophie siégeant uniquement à droite et prédominant sur les petits muscles de la main et surtout sur les interosseux. Le dos de la main est creusé de sillons profonds dessinant les métacarpiens, le 1^{er} espace interosseux est le plus déprimé.

L'éminence hypothénar est profondément touchée, la peau y est lisse par suite de l'atrophie du palmaire cutané. On ne peut pas déterminer la contraction de ce muscle par pression sur le pisiforme alors que ce réflexe existe à gauche. L'atrophie de l'éminence thénar est diffuse et discrète, l'adducteur du pouce est pris comme le court abducteur et l'opposant.

La main gauche paraît indemne ainsi que les membres supérieurs et inférieurs.

L'examen du système nerveux ne révèle rien de spécial. Les réflexes rotuliens sont normaux et égaux d'un côté à l'autre. De même pour les achilléens. Le réflexe cutané plantaire se fait en flexion.

Le réflexe abdominal et le réflexe crémateux sont conservés. Les réflexes du membre supérieur méritent une mention spéciale. Il n'y a pas de modification du réflexe du coude ni des réflexes radial et cubital qui existent et sont égaux d'un côté à l'autre.

Ponction lombaire refusée par le malade.

Wassermann négatif.

Pas de troubles de la sensibilité. Pas de signe d'Argyll. Rien du côté de la sensorialité. Mouvements commandés bien exécutés. En résumé chez un malade niant la syphilis, apparition en un an environ d'une atrophie mixte frappant à la fois l'éminence thénar et hypothénar et les muscles interosseux.

L'examen clinique a été confirmé par l'examen électrique dû à l'obligeance du D^r Delherm.

Territoire du cubital : Inexcitabilité faradique des muscles adducteurs du pouce, hypothénar, interosseux à droite ; concentrations lentes des mêmes muscles au galvanique (avec 40 M. A. pour hypothénar).

Les muscles de la main innervés par le nerf médian présentent l'hypo-excitabilité faradique et galvanique.

Rien à la main gauche.

Par conséquent, lésions très marquées de l'éminence hypothénar et des interosseux, lésion moindre de l'éminence thénar. Rien à la main gauche. Les réflexes sont conservés et normaux.

OBSERVATION VIII

Wa..., 78 ans, ménagère.

Atrophie thénarienne congénitale.

La malade dit avoir été toujours plus faible de sa main gauche. Elle était en

même temps plus maladroite et, notamment, le pouce gauche était dénué de force, les mouvements d'opposition très difficiles.

Elle sait qu'elle a toujours eu de l'atrophie de l'éminence thénar.

Rien de semblable du côté droit.

La malade n'a jamais souffert, mais l'accouchement de sa mère aurait été particulièrement difficile et l'on a craint qu'elle ne fût estropiée. Rien de très notable en dehors de cela dans les antécédents. Pas de syphilis avouée.

À l'examen, la main gauche est dans l'ensemble plus petite que la main droite, les doigts sont plus minces et plus effilés, le 5^e en camptoctadylie. L'éminence thénar est nettement atrophiée par rapport à l'autre sans que cette atrophie présente l'intensité de l'atrophie dans les cas précédents. Elle porte surtout sur l'opposant et l'abducteur. Les interosseux sont également touchés, mais moins, enfin l'éminence hypothénar paraît également quelque peu atrophiée. L'avant-bras gauche est un peu plus mince que le droit, le reste normal.

La force est normale à droite pour tous les mouvements des membres supérieurs.

À gauche, la flexion et l'extension de l'avant-bras sur le bras sont normales.

La flexion de la main se fait bien, l'extension de la main peut être un peu moins bien qu'à droite. La malade serre également un peu moins fort à gauche qu'à droite.

Les mouvements des doigts sont plus touchés: tout d'abord l'écartement qui se fait sans force, l'abduction du petit doigt qui se fait moins bien qu'à droite, et surtout les mouvements de l'éminence thénar. L'abduction du pouce est mauvaise. L'opposition complète est impossible et remplacée par un mouvement d'adduction. L'adduction se fait relativement bien. Les mouvements de latéralité de l'avant-bras se font bien, la force de pronation est un peu diminuée.

En somme, atrophie et affaiblissement nets des muscles de l'éminence thénar à gauche surtout de l'abducteur et de l'opposant.

Atrophie et affaiblissement légers de l'éminence hypothénar et des muscles interosseux.

La sensibilité de la main est normale. Les réflexes tricipitaux sont normaux et égaux. Le réflexe radial est un peu plus fort à gauche. Le réflexe cubital est diminué du même côté. Le réflexe du pisiforme est beaucoup plus marqué à droite qu'à gauche.

Examen général. — Légère cyphose cervico-dorsale (cyphose sénile) sans points douloureux, hypertrophie de l'articulation médio-sternale. Réflexes rotuliens normaux. Réflexes achilléens diminués, presque abolis à gauche. Réflexe cutané plantaire en flexion bilatérale. Réflexes oculo-pupillaires conservés. Réflexe abdominal existe.

On note en outre une inégalité pupillaire avec pupille gauche plus petite, mais sa valeur est plus que douteuse, car il y a une cataracte à gauche, et l'œil droit a été opéré et iridectomisé pour la même raison.

Sensibilité normale, marche bonne. Rien de très notable à l'examen viscéral.

En résumé, atrophie thénarienne congénitale atteignant quelque peu l'éminence hypothénar et les interosseux d'origine vraisemblablement *obstétricale* par lésion radriculaire.

OBSERVATION IX

B..., 49 ans, journalier. Nie la syphilis, présente une atrophie des petits muscles de la main droite frappant les interosseux, l'éminence thénar et un peu l'éminence hypothénar. En outre, grand strabisme qui frappe dès le premier abord.

A) Le malade est un tabétique ou tout au moins un tabétisant. Depuis un an et demi il a des douleurs lancinantes dans les membres inférieurs et les membres supérieurs. Pas de crises gastriques, mais mictions impérieuses. En même temps strabisme divergent.

A l'examen, les réflexes achilléens existent, le réflexe rotulien conservé à droite, est *aboli* à gauche. Réflexe cutané plantaire en flexion. Réflexe du membre supérieur (voir plus loin). Pas de clonus, pas de raccourcissement. Pas de signe de Romberg net. Pas de troubles marqués de la sensibilité.

Du côté des yeux, signe d'Argyll Robertson bilatéral complet. Paralyse bilatérale du moteur oculaire commun, portant sur les trois branches du nerf.

En résumé, signe d'Argyll Robertson, douleurs fulgurantes. Paralyse bilatérale du moteur oculaire commun, abolition du réflexe rotulien gauche.

Ponction lombaire. Grosse augmentation de l'albumine rachidienne. Lymphocytose.

B) Atrophie des petits muscles de la main :

Remonte également à un an environ. Elle est strictement limitée à la main droite, bien que les douleurs aient été bilatérales. Elle porte à ce niveau sur les interosseux, d'où profonde dépression du dos de la main ; sur l'éminence thénar qui est amaigrie en masse mais non pas complètement perdue comme dans les cas plus anciens ; enfin sur l'éminence hypothénar dont l'épaisseur est également diminuée.

Le malade se plaint en même temps d'une diminution de la force et d'une maladresse dans les mouvements. Il peut écrire mais est obligé de s'arrêter au bout de 5 minutes. La force de l'avant-bras et du bras est bien conservée et absolument semblable à celle du côté gauche. De ce côté, la main est indemne. Du côté de la main *droite* on note une diminution des mouvements de latéralité des doigts, qui sont cependant possibles. Les mouvements du pouce notamment l'opposition sont possibles, mais exécutés sans force. Il en est de même de l'extension des deux dernières phalanges.

Réflexe du membre supérieur : coude, paraît *aboli* des deux côtés.

Poignet, cubital, paraissent *abolis* des deux côtés.

Radial paraît *aboli* à gauche. L'on n'observe pas de mouvement, mais en regardant attentivement on voit une contraction modérée du biceps. A droite *nettement conservé*.

Ainsi donc, abolition à peu près complète des réflexes du membre supérieur, sauf du réflexe radial droit (côté amyotrophié).

A l'examen électrique on note : du côté gauche réactions normales, du côté droit : abolition de la contractilité faradique des muscles de l'éminence thénar et des interosseux, notamment du premier. Hypo-excitabilité faradique de l'éminence hypothénar. Au niveau de l'éminence thénar l'abducteur du pouce et le court fléchisseur sont pris au même titre que l'abducteur et l'opposant. Hypoexcitabilité et réactions lentes dans les mêmes muscles au courant galvanique.

En résumé, c'est un malade atteint de syphilis nerveuse, à type de tabes supérieur.

Atrophie isolée des petits muscles de la main du côté droit.

Il est difficile de dire si cette atrophie sera ou non progressive puisqu'elle ne remonte qu'à un an. La stricte unilatéralité est cependant en faveur de la non progressivité.

OBSERVATION X

M..., 65 ans, représentant de commerce. Nie la syphilis, présente une atrophie strictement limitée à l'éminence thénar du côté droit et portant presque exclusivement sur le court abducteur et l'opposant.

Depuis deux ans, fourmillements dans les trois premiers doigts de la main droite, un peu dans le quatrième. En même temps sensation d'engourdissement et de faiblesse dans le pouce.

L'atrophie musculaire fut remarquée par son médecin. Elle est très strictement limitée au côté externe de l'éminence thénar, où elle creuse une fossette au fond de laquelle le métacarpien est directement sous la peau. Du côté gauche au contraire la masse musculaire est bien conservée. Les mouvements d'abduction et d'opposition se font sans force. Le malade est très gêné pour écrire, il ne peut pas ramasser une épingle sur un plan lisse. L'éminence hypothénar, les interosseux, l'avant-bras et le bras sont normaux.

Les réflexes olécraniens, radial, cubital existent. Pas de troubles objectifs nets de la sensibilité. Le malade perçoit le pinceau, mais dit le sentir différemment du côté droit et du côté gauche au niveau des trois premiers doigts. Pas d'autres troubles sensitifs. L'examen somatique du système nerveux ne révèle rien autre chose.

Les réflexes rotuliens et achilléens sont normaux. Il n'y a pas de signe d'Argyll, pas de signe de Babinski, pas d'inégalité pupillaire, ni de paralysie oculaire.

En résumé, troubles subjectifs de la sensibilité dans les trois premiers doigts de la main droite, atrophie thénarienne limitée à l'abducteur et à l'opposant.

L'examen électrique montre :

Main gauche : thénar, hypothénar, normaux.

Main droite : hypoexcitabilité faradique du fléchisseur et de l'abducteur : abolition de la contractilité faradique de l'abducteur et de l'opposant. Eminence hypothénar normale.

*
**

Si nous essayons de dégager les traits communs de ces observations en éliminant les cas trop disparates tels que le cas W..., où il s'agit d'amyotrophie congénitale, due bien probablement à des lésions radiculaires par traumatisme obstétrical, nous voyons qu'il en est de remarquables par leur constance, permettant d'individualiser une forme clinique d'amyotrophie isolée non progressive. Ce sont :

Au point de vue de la topographie : la prédominance unilatérale ; la limitation stricte aux petits muscles de la main.

Au point de vue de l'évolution : la lenteur et l'absence de progression vers les autres groupes musculaires. Nous ajouterons enfin les troubles de réactions électriques.

Par contre l'état des réflexes, l'existence ou l'absence de troubles sensitifs, constituent des éléments variables dont nous aurons à envisager la valeur diagnostique.

Considérons d'abord les premiers points.

La *prédominance unilatérale* va le plus souvent jusqu'à l'anilatéralité absolue. Il en est ainsi dans 3 sur 4 de nos cas anatomo-cliniques, dans 5 sur 6 de nos cas exclusivement cliniques. Les 2 cas où l'amyotrophie est manifestement bilatérale comportent cependant une prédominance manifeste d'un côté.

Le côté droit et le côté gauche sont atteints de façon quelque peu inégale. Sur nos 8 cas unilatéraux la main droite est touchée 6 fois, la gauche 2.

L'un des 2 cas bilatéraux aurait une prédominance marquée du côté gauche. On peut dire par conséquent que la main droite est touchée 2 fois sur 3.

La *limitation stricte* aux petits muscles de la main constitue un caractère absolu et — pour ainsi dire — de définition de cette forme. Il n'y a pas d'amyotrophie, il n'y a pas d'affaiblissement ou de paralysie notable des muscles de l'avant-bras. Lorsque ces symptômes existent, associés à une atrophie thénaro-hypothénarienne, l'affection sera généralement évolutive ; et l'extension progressive et diffuse des lésions achèvera de dissocier les 2 tableaux cliniques.

L'atteinte globale de la main est loin d'ailleurs d'être la règle absolue et l'on peut à ce point de vue distinguer un type *diffus thénaro-hypothénarien* et des types *limités thénarien* et *hypothénarien*.

Le type *diffus* est en réalité de beaucoup le plus fréquent lorsqu'on y regarde de près. Il comporte outre l'atteinte des éminences thénar et

hypothénar l'atteinte des interosseux. A ce type se rattachent nos 3 cas anatomo-cliniques et 4 sur 6 de nos cas cliniques.

Le type *thénar* peut être pur. C'est à lui que se rattachent nos 2 cas limités.

Quant au type *hypothénar* auquel se surajoute une atrophie des interosseux nous ne l'avons pas rencontré isolé. Dans la majorité des cas diffus, l'amyotrophie prédomine sur l'éminence thénar, plus rarement sur les interosseux. Cependant notre observation VI a trait à un type hypothénar avec association d'une atrophie thénarienne modérée.

A côté de ces caractères *typographiques*, il existe des caractères *évolutifs*, qui les corroborent et les complètent.

La *lenteur de l'évolution* constitue en effet un élément caractéristique. L'amyotrophie peut mettre 5 ans, 10 ans, 15 ans à parvenir à son maximum. Plus souvent, après avoir marché pendant 1 an de façon assez rapide, elle demeure stable et ne progresse plus. Elle peut ainsi réaliser une main d'Aran-Duchenne presque complète, et cependant les muscles de l'avant-bras demeurent complètement indemnes.

Ce caractère est important car il sépare de façon absolue ces amyotrophies non progressives des amyotrophies par poliomyélite ou par méningomyélite syphilitique avec lésions cellulaires diffuses, où l'atteinte des membres supérieurs est à la fois diffuse et plus ou moins rapidement progressive.

Les *modifications des réactions électriques* sont constantes. Elles vont de l'hypoexcitabilité simple avec réaction de dégénérescence jusqu'à l'abolition complète des réactions faradiques et galvaniques. Cette dernière est de règle dans les muscles les plus atteints.

Ces troubles sont importants pour éviter de confondre une amyotrophie thénarienne d'origine nerveuse avec une atrophie par lésion simple de voisinage articulaire, par exemple. L'erreur est d'ailleurs facile à éviter par le simple examen clinique.

Nous arrivons maintenant aux éléments variables.

Les *troubles de la sensibilité objective* sont rares. Ils manquaient dans nos 2 cas anatomo-cliniques d'atrophie thénarienne par téphromalacie, quant au cas d'atrophie thénarienne par névrite, il est difficile de rien affirmer sur ce point, la malade était au moment de l'examen dans l'impossibilité de se prêter d'une façon convenable à la recherche de la sensibilité.

Ces troubles manquent également dans nos 6 cas uniquement cliniques.

Par contre les *troubles de la sensibilité subjective* sont fréquents. Ce sont des douleurs qui, en général, accompagnent le début de l'amyotrophie pour se calmer plus ou moins complètement par la suite. Ces douleurs

sont notées dans deux de nos cas anatomo-cliniques. Elles existent également dans 4 sur 6 de nos cas purement cliniques.

Quant à l'étude des réflexes, elle est quelque peu décevante et cela pour deux raisons

La première est que ces malades ont souvent autre chose que leur atrophie thénarienne ; et qu'ainsi, les modifications de la réflexivité que l'on observe peuvent être dues à de tout autres causes. Citons comme exemple notre observation n° 2 qui concerne une hémiplegie aphasique, nos observations 6 et 10 qui concernent, l'une un tabes franc, l'autre un tabes fruste.

La deuxième est que le réflexe qui normalement correspond aux segments médullaires intéressés (8 C' D) est le réflexe de flexion des doigts, réflexe inconstant dont l'existence a seule de la valeur.

Pour les réflexes cubital et radial, nous voyons en dépouillant nos observations :

a) Qu'ils étaient conservés et normaux dans 4 cas. Dans un de ces cas il y a eu autopsie et il s'agissait de téphromalacie.

b) Qu'ils étaient abolis ou du moins extrêmement diminués bilatéralement et sans différence d'un côté à l'autre dans un cas seulement. Dans ce cas, il y a eu autopsie : il s'agissait de téphromalacie et il existait en outre une lésion peu marquée des cordons postérieurs.

c) Qu'ils étaient abolis *uniquement* du côté malade dans un autre cas. Dans ce cas il y a eu autopsie et il s'agissait de névrite.

d) Dans 2 autres cas qui concernaient l'un un tabétique, le deuxième une tabétisante avec abolition des réflexes achilléens, nous avons observé la dissociation suivante :

« Le réflexe cubital est aboli des deux côtés.

« Le réflexe radial est aboli ou extrêmement diminué du côté sain, *nettement plus fort* du côté malade. »

e) Enfin dans un cas d'atrophie congénitale, le réflexe radial était un peu plus fort du côté malade, et le réflexe cubital très diminué du même côté.

En résumé : La conservation des deux réflexes radial et cubital est fréquente.

Dans un de ces cas il s'agissait de téphromalacie.

Leur abolition bilatérale peut s'observer. Elle ne s'oppose pas au diagnostic de téphromalacie.

Leur abolition du côté malade a coïncidé avec une névrite unilatérale également.

Il existe des cas où l'on observe du côté malade *un réflexe radial plus fort que celui du côté sain.*

Cette dissociation est difficile à expliquer, le centre du réflexe radial étant situé *au-dessus* du centre des petits muscles de la main.

Quelle que soit l'interprétation qu'elle comporte, elle nous paraît quand on l'observe, plaider en faveur d'une lésion centrale plutôt que d'une lésion périphérique, radiculaire ou névritique.

Ainsi donc, malgré la variabilité de l'état des réflexes, l'atrophie isolée non progressive des petits muscles de la main constitue par son siège, ses réactions électriques, son évolution, une entité clinique parfaitement définie.

De tels faits n'ont pas échappé à l'attention des auteurs; et l'on trouve étudiés des cas plus ou moins identiques que l'on peut dès l'abord répartir en trois groupes distincts.

Le *premier groupe* comprend les cas analogues à ceux réunis par M. Dejerine dans son travail de la *Revue de Médecine* sur les atrophies musculaires des tabétiques.

Dans ce travail qui comporte 9 cas avec autopsie, M. Dejerine a constamment retrouvé une névrite périphérique intense avec intégrité des centres nerveux.

Or plusieurs de ces malades avaient des mains du type Aran-Duchenne et ceci paraît au premier abord aller à l'encontre de notre opinion, quant à la fréquence relative des lésions téphro-malaciques sur lesquelles nous venons d'insister.

Mais il faut bien dire, qu'en dehors même de la question de terrain (il s'agit ici uniquement de tabétiques), l'examen un peu plus approfondi des observations de M. Dejerine montre qu'elles ont trait en réalité à un tout autre type d'amyotrophie. Ce sont des malades atteints de lésions diffuses, ayant presque tous le double *pied-bot tabétique* de Joffroy, et chez qui l'atrophie *bilatérale* des petits muscles de la main, s'accompagne d'amyotrophie considérable de tout le membre supérieur.

Il s'agit donc en réalité d'atrophie musculaire diffuse symétrique, bilatérale et progressive prédominant sur les extrémités, type en effet essentiellement névritique et non pas d'atrophie musculaire isolée des petits muscles de la main.

L'atrophie isolée non progressive peut d'ailleurs, comme le montre notre observation avec autopsie n° 4, être également causée par une névrite localisée aux nerfs médian et cubital.

Le *deuxième groupe* concerne des atrophies musculaires plus ou moins progressives chez des malades atteints de syphilis cérébro-spinale. L'on peut y ranger aujourd'hui un assez grand nombre de cas dont quelques-uns avec autopsie, et l'on en trouvera l'énumération dans les articles récents de Lhermitte et de Rose et Rendu. Les cas avec autopsie relatent presque tous des lésions analogues, c'est-à-dire une atrophie des cellules des cornes antérieures.

A cette atrophie s'ajoutent des lésions vasculaires plus ou moins marquées, lésions de périvascularite syphilitique subaiguë dans les cas de Raymond, de Lannois et Porot, lésions d'endo-périvascularite chronique dans les cas de Leri, de P. Merle, lésions très anciennes et peu marquées dans les cas de Wilson.

Tous ces faits présentent d'ailleurs un point commun qui les sépare complètement des nôtres. Il s'agit de lésions progressives revêtant plus ou moins le type de l'atrophie musculaire Aran-Duchenne, bilatérales, symétriques, envahissantes.

Dans nos cas, au contraire, il s'agit d'un processus généralement unilatéral, toujours asymétrique, strictement limité aux petits muscles de la main, parfois même à un seul groupe, thénar ou hypothénar. Ce sont justement ces faits, qu'on peut ranger dans un *troisième groupe*, et l'on trouve également quelques cas se rapportant à ce type, mais l'amyotrophie n'y est signalée qu'en passant et non expliquée.

Nous n'avons trouvé comme travail d'ensemble se rapportant directement à ce sujet que l'article récent de Ramsay Hunt que nous avons déjà cité. Dans cet article, Ramsay Hunt rapporte, ainsi que nous l'avons dit, 3 cas d'atrophie isolée thénarienne ou hypothénarienne et les rattache à des compressions d'ordre professionnel. Enfin Dana, dans un travail comportant l'examen anatomo-pathologique d'un cas d'atrophie musculaire progressive d'origine syphilitique, cite incidemment au cours de l'énumération succincte d'un grand nombre de cas d'atrophie musculaire se rapprochant plus ou moins de l'atrophie musculaire progressive, des cas d'atrophie professionnelle ou de fatigue qui doivent se rapprocher des précédentes. Rappelons enfin qu'il peut exister dans les névrites alcooliques ou saturnines des formes limitées au type Aran-Duchenne.

Somme toute, on en était réduit aux hypothèses sur la pathogénie des atrophies non progressives du type thénaro-hypothénarien et les auteurs qui s'en sont occupés semblent surtout penser soit à des lésions musculaires protopathiques, soit à des lésions de névrite localisée.

Nous venons de voir qu'en réalité il n'en est rien et que, mis à part les cas où elle constitue un reliquat de poliomyélite antérieure aiguë, l'atrophie isolée non progressive des petits muscles de la main peut reconnaître comme cause une lésion destructive et localisée de la corne antérieure, véritable *téphromalacie* limitée à un ou deux segments médullaires.

D'autre part, cette lésion téphromalacique n'est pas la seule à pouvoir causer ce syndrome. Dans un de nos cas il s'agissait de névrite, et il est vraisemblable que la névrite radiculaire de Nageotte, et peut-être une poliomyélite chronique localisée peuvent également être à son origine.

Comment faire cliniquement le départ entre ces diverses lésions. Ceci comporte une double question.

Quelle est la maladie causale ?

Quelle est la lésion anatomique déterminante.

Pour ce qui est de la maladie causale, il faut avant tout mettre hors de pair la syphilis.

De nos 4 cas anatomo-cliniques, 2 sont d'origine sûrement syphilitique.

Parmi nos 6 cas cliniques, 3 présentent des signes de syphilis nerveuse.

La syphilis sera donc d'emblée soupçonnée, et reconnue par les procédés ordinaires : examen clinique général, procédés de laboratoire (ponction lombaire et réaction de Wassermann).

En dehors de la syphilis on peut penser à l'artério-sclérose sénile (qui déterminait un de nos cas de téphromalacie) ou à une compression névritique, souvent bien hypothétique. Dans notre cas de névrite avec autopsie, les lésions frappaient à la fois le cubital et le médian, si bien qu'il est difficile d'invoquer une compression unique dont nous n'avons d'ailleurs pas trouvé la trace à l'autopsie.

Il reste alors à définir le siège de la lésion et ce dernier diagnostic nous paraît particulièrement difficile.

Au premier abord il semble que l'argument topographique soit de premier ordre : qu'une amyotrophie strictement localisée, thénarienne par exemple ou hypothénarienne, doive relever d'une névrite du médian du cubital ; qu'une amyotrophie diffuse soit plutôt d'origine centrale ou radulaire.

En réalité il n'en est rien, car sur ce point la topographie médullaire se confond avec les topographies névritiques.

C'est ainsi que nous avons eu l'occasion d'examiner une malade atteinte de poliomyélite antérieure ancienne et typique, chez laquelle existait des deux côtés une semblable dissociation : « Eminence thénar atrophiée, éminence hypothénar respectée ainsi que les interosseux. Comme dans les lésions du nerf médian, l'adducteur du pouce est respecté, le court fléchisseur partiellement conservé.

Cette disposition, nette des deux côtés était surtout évidente du côté droit, où malgré une atrophie thénarienne complète, les interosseux fonctionnaient si bien que leur réflexivité se trouvait exagérée donnant à l'excitation de la styloïde radiale la dissociation signalée par M. Babinski (flexion des doigts avec abolition de la flexion de l'avant-bras sur le bras).

La localisation exclusivement thénarienne ne suffit donc pas à faire porter le diagnostic de névrite ; peut-on par contre, en raison de la diffusion thénaro-hypothénarienne des symptômes, éliminer ce diagnostic ? Pas

davantage, et notamment il en était ainsi dans notre observation IV, où il s'agissait de névrite du cubital et du médian.

La douleur ne fournit pas un meilleur moyen de diagnostic. Elle existe dans tous les cas : Névrite périphérique ou radiculaire, téphromalacie antérieure, poliomyélite par méningo-myélite syphilitique.

L'existence de troubles objectifs de la sensibilité constitue évidemment un argument important en faveur de la névrite ou de la radiculite, mais il manque le plus souvent. Nous avons vu l'incertitude où laisse l'état des réflexes. Il semble, à voir nos observations, que leur abolition unilatérale soit en faveur de la névrite, leur conservation du côté atteint en faveur de la lésion centrale.

Nous pensons également que l'existence du côté atteint d'un réflexe radial exagéré par rapport à celui du côté sain est en faveur de l'origine médullaire des accidents.

Enfin la ponction lombaire fournit une dernière base. Une lymphocytose marquée avec augmentation de l'albumine rachidienne plaide en faveur d'une lésion centrale, médullaire ou radiculaire. (On sait cependant qu'il existe des névrites chez les tabétiques, mais les troubles qu'elles déterminent sont d'ordinaire plus diffus).

On le voit, tout cela reste un peu flou, et, le diagnostic de lésion demeure en partie une affaire d'impression. Nous en résumons pourtant les éléments.

1° Quand chez un malade à liquide céphalo-rachidien *normal* on constatera une atrophie isolée avec *abolition* des réflexes radial et cubital, on conclura à la lésion périphérique névritique.

2° Quand chez un malade à liquide céphalo-rachidien *pathologique*, on constatera une atrophie isolée avec *conservation* des réflexes radial et cubital du côté malade, on conclura à la lésion centrale, médullaire.

3° L'existence de troubles subjectifs de la sensibilité n'a pas de valeur, l'existence de troubles objectifs est en faveur de la névrite ou de la radiculite.

Ce ne sont là évidemment encore que des règles appuyées sur un nombre insuffisant de faits, et il est assez vraisemblable que d'autres faits les modifient. Elles résument cependant, pour nous l'état actuel de la question.

* *

Un point demeure obscur et d'interprétation délicate : c'est la curieuse prédilection de la syphilis pour ce segment inférieur de la moelle cervicale.

Cette prédilection ne lui est d'ailleurs pas spéciale, et la syringomyélie par exemple, ou la pachyméningite hypertrophique débutent ou prédominent en cette même région. C'est encore en ce point que débute et prédominent les lésions cellulaires de la poliomyélite chronique et de la sclérose latérale amyotrophique.

Quelle est la raison de cette singulière fragilité. Est-ce une question d'irrigation? L'axe nerveux est-il à ce niveau plus débile ou moins bien nourri?

Il est évidemment inutile de faire à ce sujet des hypothèses sans fondement, mais le fait est en lui-même indéniable, et mérite d'être mis en lumière.

Nous en apportons dans ce travail une preuve nouvelle, remarquable à la fois par la stricte limitation des symptômes, et la stricte limitation des lésions.

BIBLIOGRAPHIE

- APOSTOLIDES. — Presse médicale, 1908, n° 33, p. 260. *Contribution à l'étude des amyotrophies du type Aran-Duchenne.*
- BEAUDOIN ET BOURGUIGNON. — Revue neurologique, 1910, p. 536.
- CANUS. — Thèse de Lyon, 1905.
- CHARGOT et PIERRET. — *Tabes avec amyotrophie. Lésions des cornes antérieures.* C. R. Soc. Biol., 1871.
- CHRÉTIEN et THOMAS. — *Le tabes amyotrophique.* Revue de Médecine, 1898, p. 886.
- CONDOLEON. — *Amyotrophie des tabétiques.* Thèse de Paris, 1887.
- DANA. — *Atrophie musculaire progressive (sur l').* Journal of nervous and mental diseases, vol. 33, février 1906.
- DEJERINE. — *Sur l'atrophie musculaire des tabétiques.* Revue de Médecine, 1889.
- DE MASSARY. — C. R. de la Soc. de Neurologie, 1^{er} juin 1911, in Revue neurologique.
- HOFFMANN. — *Poliomyélite antérieure syphilitique aiguë et chronique.* Neurologisches Centralblatt, octobre 1909, p. 1074.
- HUET in de Massary, *loc. cit.*
- JAPHA. — *Un cas de syphilis médullaire avec formation cavitaire,* Deutsche Medicinische Wochenschrift, 11 mai 1899, p. 299.
- JEFFROY et ACHARD. — Archives de Méd. expér., 1889.
- KLUMPKE (Mlle). — *Contribution à l'étude des paralysies radiculaires du plexus brachial.* Revue de Médecine, 1885, p. 591 et 739.
- LANNOIS et POROT. — *Syphitis spinale à forme amyotrophique,* Revue de Médecine, 1906, p. 567.
- LAPINSKI. — *Sur les lésions des cornes antérieures dans le tabes.* Archiv für Psychiatrie, 1905, Bd XL, p. 602 et 752.
- LEBI. — *Atrophie musculaire progressive et méningo-myélite syphilitique.* Congrès français des médecins aliénistes et neurologistes, Bruxelles, 1903.
- *In traité Charcot-Bouchard-Brissaud, t. IX.*
- LHERMITTE. — *Atrophie musculaire chez les tabétiques.* Semaine Médicale, 23 décembre 1908.
- LONG. — *Atrophie musculaire progressive type Aran-Duchenne de nature névritique,* 1907, p. 46.
- MARIE (Pierre). — *Maladies de la moelle.*
- MEDEA (de Milan). — *Analysé in Revue Neurologique, 1904, p. 802.*

- MERLE (P.). — *Atrophie musculaire progressive spinale syphilitique*. Revue Neurologique, 1909, p. 877.
— Même sujet, 1910, p. 1429.
- MOSNY et BARAT. — *Atrophie musculaire progressive spinale syphilitique (un cas d')*. Revue Neurologique, 1910, p. 461.
- NONNE. — *Syphilis und Nervensystem*. Berlin, 1909.
- POUSSARD. — *Amyotrophie progressive spinale chez les syphilitiques*, Thèse de Paris, 1893.
- RAYMOND. — *Les relations éventuelles de la syphilis avec certaines amyotrophies à marche progressive*. Bull. et Mém. de la Société médicale des Hôpitaux, 3 février 1893.
- RAYMOND et HUET. — *Atrophie musculaire progressive d'origine syphilitique*. C. R. Soc. Neurol., 6 décembre 1906, in Revue Neurologique.
- RAYMOND et RENDU. — *Tabes avec atrophie musculaire des deux membres supérieurs*. Revue Neurologique, 1904, p. 762.
- RAYMOND et PHILIPPE. — *Amyotrophies dans le tabes*. Revue Neurologique, 1902, p. 1196.
- ROSE et RENDU. — *Les atrophies musculaires syphilitiques chroniques et le tabes*. Semaine Médicale, 11 mai 1910, p. 217.
- SCHAFFER. — *Sur l'origine de l'axoyotrophie tabétique*. Revue Neurologique, 1896, p. 97.
- SCHUSTER. — *Paralysie générale et atrophie musculaire progressive*. Neurologisches Centralblatt, 1895, n° 17, p. 768.
- SCHWARTZ. — *Un cas de méningo-myélite syphilitique avec formation de cavité dans la moelle épinière*. Zeitschrift für klin. Med. 1898, Bd XXXIV, p. 469.
- SOUQUES. — *Sclérose combinée tabétique avec atrophie musculaire progressive du type Aran-Duchenne (Sclérose combinée amyotrophique)*. Revue Neurologique, 28 février 1907, p. 193.
- VAN GERUCHTEN. — *Un cas de poliomyélite antérieure d'origine syphilitique*. Le Névrose, 1907.
- VIGOUROUX et LAIGNEL-LAVASTINE. — *Atrophie musculaire au cours de la paralysie générale*. Soc. anatomique, juillet 1904.
- VIZIOLI. — C. R. du XII^e congrès international des sciences médicales, Moscou, 1897. *Section des maladies nerveuses et mentales*, p. 759.
- WALLENWEBER. — *Sur le ramollissement central de la moelle dans la méningite syphilitique*. Münch. mediz. Wochenschrift, 1898, p. 1017.
- WILSON. — *The pathology of tabetic amyotrophy*. Proceed. of the royal Soc. of medicine, 1908.11. Section de Neurologie, p. 49.

ACROMÉGALIE ET URÉMIE

PAR

E. PALLASSE

J. MURARD

(de Lyon).

Les faits d'acromégalie aujourd'hui publiés sont loin d'être rares. Cependant les rapports de l'hypertrophie hypophysaire et de certaines affections qu'on serait d'abord tenté d'appeler affections intercurrentes n'ont pas été précisées. Nous croyons que l'urémie, qui est souvent un des modes de terminaison de la maladie, constitue plus qu'un *modus moriendi* ainsi que la nommait Duchesneau (1), qui déjà en 1892, apportant l'observation d'une femme morte avec des lésions dégénératives de néphrite chronique, remarquait d'autres cas analogues parmi ceux publiés avant lui. D'autre part, depuis que la chirurgie a tenté de s'adresser à la tumeur pituitaire, les interventions n'ont pas été si fréquentes que l'examen anatomique d'une pièce de ce genre, étudiée au point de vue de ses connexions et de sa voie d'abord, ne puisse servir de document démonstratif pour la précision de la technique. Ces deux raisons nous ont engagé à publier l'observation d'une malade acromégale que nous eûmes l'occasion de voir pour la première fois dans le coma, en état de crises presque subsistantes, qu'en raison des renseignements fournis et de la présence d'albumine dans l'urine, nous rattachâmes à l'urémie. Devant l'échec des moyens médicaux, nous nous crûmes autorisé à lui faire pratiquer une intervention, néphrotomie d'un côté, décapulation de l'autre. La mort survint néanmoins cinq heures après, et à l'autopsie on trouva une tumeur hypophysaire qui fut enlevée en bloc avec la base du crâne, en même temps que l'examen macroscopique et microscopique des reins montra des lésions de néphrite subaiguë. Voilà les grands traits de cette histoire clinique, en voici le compte-rendu détaillé.

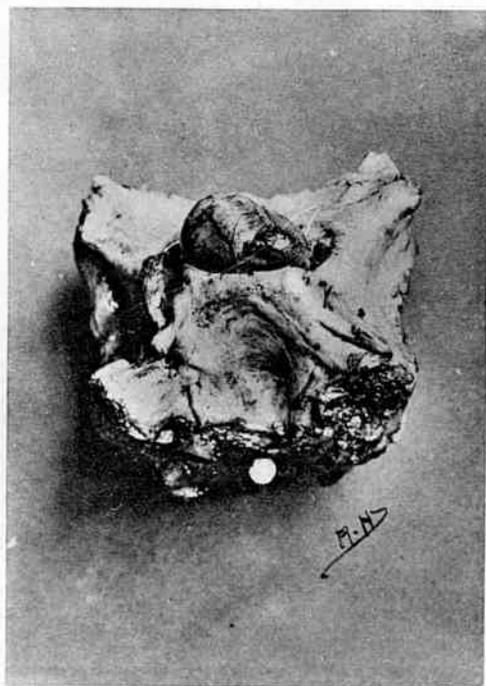
OBSERVATION (Pl. LXII)

B. G. C., 47 ans, entre à la salle Carnot, dans le service du Dr Leclerc le 28 août 1912, dans le coma.

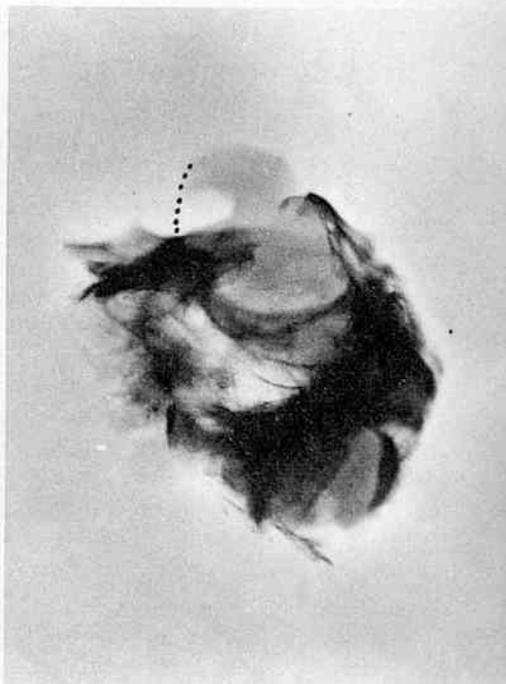
(1) DUCHESNEAU, *Contribution à l'étude anatomique et clinique de l'acromégalie et en particulier d'une forme amyotrophique de cette maladie*, Thèse de Lyon, 1891-1892.



A



B



C

ACROMÉGALIE ET URÉMIE
(E. Pallasse et J. Murard).

A. Malade. — B. Photographie de la tumeur. — C. Radiographie de la tumeur hypophysaire; l'encoche de la partie supérieure a été prélevée pour l'examen histologique.

Son entourage donne les quelques renseignements suivants :

Elle se portait bien jusqu'à cette année, n'ayant jamais eu de maladie grave, elle s'était mariée, avait eu plusieurs enfants bien portants.

Au mois de mai dernier, elle eut une petite affection fébrile, n'ayant d'ailleurs duré que quelques jours, à l'occasion de laquelle on trouva de l'albumine dans ses urines. Depuis lors, elle menait une vie normale, se plaignait de temps à autre de troubles de la vue, et de céphalée. Mais néanmoins elle se livrait à ses occupations, on ne remarqua rien de spécial chez elle.

Le 22 août, elle se plaignit de céphalée violente et s'alita. Le même jour, apparaissait la première crise convulsive, les crises se renouvelèrent le même jour, on en compta dix-sept. Le lendemain, onze crises, puis seulement deux les deux jours suivants. Ces crises commençaient du côté gauche, et rapidement du membre supérieur se généralisaient à tout le corps, avec contraction des muscles de la face. Cependant la malade, plongée dans un état de torpeur, causait par intervalles, pour retomber ensuite dans une athénie profonde. Le taux des urines était normal, peut-être une légère pollakiurie.

Hier, de nouveau, les crises se sont reproduites, mais en commençant cette fois par le côté droit. Elles sont nombreuses, violentes, mais la malade ni ne se mord la langue, ni n'écume. Un médecin a été appelé qui a constaté la présence d'albumine dans les urines, mais leur quantité n'a pas été mesurée : en tous cas, l'entourage dit qu'elle n'a jamais été au-dessous de 1.000 grammes.

La malade arrive ce matin à l'hôpital, dans le coma. Elle est secouée de temps à autre par des crises convulsives généralisées, avec participation des muscles de la face, et contraction de l'orbiculaire des paupières.

Dans l'intervalle des accès, machonnement bref, et tics spasmodiques de l'œil droit.

A l'examen, tout le côté droit est paralysé, mais il s'agit seulement de parésie.

Les réflexes rotuliens sont abolis des deux côtés. Babinski en extension à droite seulement.

Rien de particulier aux autres appareils.

Au cœur, les bruits sont forts, mais réguliers, sans souffle, ni galop. Le pouls est rapide : à 140, de tension moyenne.

Les urines sont claires, elles renferment un signe moyen d'albumine à teinte un peu rosée ; pas de sucre.

On remarque seulement à ce moment-là les dimensions des mains qui sont en battoir, le volume du nez, le prognathisme : la malade est certainement une acromégale ; mais on ne s'attarde pas en ce moment à ce détail, en raison de son état.

Le soir, la malade reste dans le coma. Elle a pris sept crises dans la journée. Une saignée de 300 grammes est pratiquée, ainsi qu'une ponction lombaire, qui donne issue à un liquide très clair, limpide, d'apparence normale.

Le 29, on apprend que la nuit s'est passée dans un état de crises subintrantes. Le matin, les convulsions sont continues, surtout prononcées à gauche pour le visage, mais généralisées pour le reste du corps.

Intervention. — Anesthésie à l'éther (M. Desgouttes, chirurgien des hôpitaux) :

1° Incision lombaire droite. L'atmosphère graisseuse péri-rénale est extrêmement abondante. La capsule fibreuse lui est unie par des adhérences très nombreuses, qu'il faut par endroit couper aux ciseaux, mais qui ne sont pas très solides.

Le rein extrait de sa loge est de consistance molle, un peu gros, et de couleur bleu ardoisé. Décapsulation et résection de la capsule, elle est assez facile et se fait presque sans hémorragie. La surface du rein est légèrement granuleuse.

La capsule enlevée est épaisse et dure.

2° Incision lombaire gauche. Le rein offre les mêmes caractères que le rein opposé. Les adhérences de la capsule fibreuse à la graisse péri-rénale sont assez nombreuses, mais pas très solides. La capsule fibreuse par contre est très épaissie.

Néphrotomie. La coupe du rein faite sans compression préalable du pédicule saigne beaucoup. On pénètre en profondeur jusqu'au bassinnet dans lequel on glisse un gros drain. Les deux valves n'offrent pas de lésions apparentes. On les suture l'une à l'autre par cinq points doubles au catgut.

La néphrotomie est ensuite complétée par la décapsulation. Celle-ci s'exécute, en faisant une incision à la capsule, parallèle à la néphrotomie, mais en dehors de la ligne de suture au catgut, des deux côtés, et en rabattant jusqu'au hile le feuillet fibreux qu'on resèque. Si bien qu'il reste sur chaque valve une bande de capsule destinée à supporter les points de catgut.

Dans les heures suivantes, le coma persiste, il se produit encore trois petites crises convulsives, la malade succombe à 5 heures de l'après-midi.

Analyse de l'urine recueillie pendant les 24 premières heures :

Volume, (très incomplet, la malade souille son lit)	600
Urée, par litre	7.20
Chlorures, —	0.58
Phosphates, —	8.3
Albumine, —	0.70
Dosage de l'urée dans le sang	0.94
Dosage de l'urée dans le liquide céphalo-rachidien	0.76

La centrifugation du liquide céphalo-rachidien n'a donné aucune culot. Les préparations n'ont pu montrer aucun élément cytologique.

Autopsie. — A l'ouverture de l'abdomen, on trouve un peu de liquide hémattique dans le péritoine : 20 grammes environ. Les anses sont congestionnées, distendues. Le péritoine n'a pas été intéressé par l'intervention, qui a été très correcte.

On est frappé par le volume énorme du gros intestin. La malade est porteur d'un mégacolon. Le cæcum est colossal, tout le colon ascendant et le colon transverse participent à la dilatation : elle se poursuit sur le colon descendant, mais en s'atténuant ; le calibre redevient normal vers la fin du colon pelvien. Il n'y a pas d'obstacle rectal, rien dans le petit bassin.

Examen des reins. — De volume moyen, pesant chacun 180 grammes. Ils

sont très pâles ; leur surface est presque blanche, non granuleuse, mais lisse et onctueuse.

Rein droit : à la coupe, le parenchyme est composé d'ilots ovalaires noyés dans un tissu environnant uniformément blanchâtre et mou. On ne distingue plus ni substance médullaire, ni substance corticale.

Rein gauche : la tranche de néphrotomie est ecchymotique, mais en profondeur on retrouve immédiatement un tissu analogue au rein opposé.

Cœur de Traube typique. Poids : 700 grammes. Le cœur droit est peu développé, par comparaison avec le ventricule gauche très dilaté, dont la paroi est très épaisse sans être dure. Pas de sclérose macroscopiquement, rien d'apparent aux valvules.

Rien au péricarde.

L'aorte présente des plaques discrètes d'athérome. Elle est imbibée de sang. Le foie est gras, onctueux, saignant peu à la coupe. Poids : 1340 gr.

La rate pèse 230 gr.

Poumon : Adhérences du sommet gauche. Légère congestion des bases. Rien de particulier à la coupe.

Le corps thyroïde offre un noyau goitreux dans les deux lobes, le lobe médian est aussi le siège d'un nouveau noyau des dimensions d'une petite prune, et pendant à l'entrée du médiastin. Ce noyau médian est hémorragique.

Le thymus n'est pas retrouvé.

Les surrénales ne sont pas grosses.

Encéphale. — En relevant l'encéphale, on découvre une tumeur de l'hypophyse, emprisonnée dans la selle turcique.

Le cerveau lui-même n'offre à la coupe aucune particularité. Il pèse avec le cervelet et le bulbe 1.240 grammes.

Examen de la tumeur. — La tumeur se présente comme un petit champi-

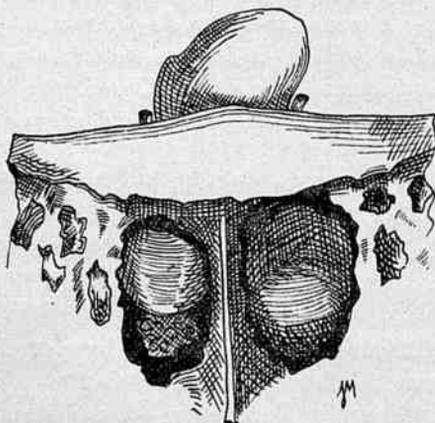


FIG. 1. — On voit la pièce par sa partie antérieure. L'ouverture des sinus sphénoïdaux a été agrandie par effondrement de la paroi antérieure. La tumeur proémine de chaque côté dans le sinus.

gnon qui fait saillie hors de la selle turcique (Pl. LXII). La partie visible a les

dimensions d'une cerise, elle est molle, tremblottante et lisse, comme la substance cérébrale. Elle a une couleur blanche, et de fins petits vaisseaux courent sur elle, l'orifice de la selle pituitaire n'est ni déformé, ni agrandi.

Pour étudier les rapports avec les cavités voisines, on a découpé dans la base du crâne un segment quadrangulaire dont la selle turcique occupe le centre.

Rapport avec les sinus sphénoïdaux. — L'entrée des sinus est assez facile à trouver; elle se présente comme un orifice de la grosseur d'une lentille à gauche, un peu moindre à droite (une tête de grosse épingle en verre). On peut effondrer aisément la paroi antérieure du sinus au-dessous de l'orifice, et on aperçoit alors la paroi supérieure refouée par la tumeur. Celle-ci a même en arrière détruit la coque osseuse et fait hernie dans la partie la plus reculée du sinus. Le reste de cette paroi est extrêmement mince, rosé, présentant l'aspect d'une membrane fibreuse légèrement vascularisée.

La tumeur fait également saillie d'un côté et de l'autre; la lame perpendiculaire de l'éthmoïde qui est exactement médiane la divise en deux parties à peu près symétriques.

Rapports avec l'encéphale. — Sur la partie droite de la tumeur, et vers sa face postérieure, se trouve le point d'implantation de la tige pituitaire. Celle-ci est courte et trapue, encore perméable.

Sur l'encéphale, la masse a laissé son empreinte, et modifie l'aspect du chiasma et de la région infundibulaire.

L'infundibulum est soulevé, proéminent, gonflé, mais il semble tiré du côté droit où se trouve le pédicule, si bien que l'ensemble de la région est dissymétrique, comme si la tumeur avait exercé une traction l'attirant en masse à droite. Le chiasma est normal, mais son bord postérieur se confond avec la saillie de l'infundibulum, dont on ne le sépare à la vue que par la constatation d'une ébauche de gouttière.

La tumeur avait contracté une petite adhérence en avant avec la pie-mère qui tapisse le cul-de-sac creusé au-dessus du chiasma. Cette adhérence s'est déchirée au moment de l'ablation du cerveau, de même que le pédicule s'est détaché spontanément, la tumeur étant très friable.

Caractères somatiques particuliers étudiés à l'autopsie :

Taille : 1 m. 75.

Longueur du membre inférieur (de l'épine iliaque antéro-supérieure à la malléole externe) : 0, 85. Le pied est plutôt petit.

Longueur du membre supérieur (de l'acromion à l'extrémité du médus) 0,75.

Longueur de la main : de l'interligne radio-carpien à l'extrémité du médus : 0, 18 1/2.

Le décalque de cette main (femme) est plus large et plus trapu que celui de la main des auteurs. C'est une main en battoir.

En somme, à part la largeur de la main et les dimensions boudinées des doigts, les membres ne sont pas sensiblement allongés, le sujet étant de grande taille.

Il n'y a aucune déformation thoracique.

Au vertex, le crâne n'offre rien de particulier. La calotte crânienne pèse 450 grammes.

Du côté de la face, le nez est très typique, le profil est véritablement vol-tairien.

Le prognathisme de la mâchoire inférieure est peu accusé. Cependant le visage a un aspect rude, mâle, avec un développement anormal des poils.

Examen histologique des pièces prélevées.

Rein (fragment prélevé à l'intervention) (n° 53).— Fixation par le mélange de Van Gehuchten. Coloration par l'hématéine-éosine et hématéine-picro-ponceau.

Les glomérules ont relativement peu de lésions, la caps uleest seule épaisse ; certains sont ratatinés, mais la plupart conservent un aspect normal.

Les tubes au contraire sont extrêmement altérés. L'épithélium est tuméfié, les pôles cellulaires se confondent, faisant disparaître la lumière centrale. D'autres sont remplis de débris qui agglutinent les parois et obtèrent le canal. Dans la plupart, la cellule est elle-même en partie détruite.

Les colorations au picro-ponceau montrent l'augmentation du tissu conjonctif, qui forme d'épaisses et lourdes travées. Quelques-unes se poursuivent dans l'intérieur des glomérules.

Il n'y a peut-être pas de tubes sains dans la coupe, ce qui contraste avec l'intégrité des Anses de Henle, dont la lumière est régulière, avec seulement quelques petits déchets à l'intérieur.

Corps thyroïde. — Goitre banal.

Hypophyse. — On reconnaît les cellules hypophysaires, mais il est difficile de préciser la nature de la tumeur.

*
* *

Cette observation est pour nous le sujet de divers ordres de réflexions, les unes comprennent la discussion de l'urémie, les autres sont d'ordre chirurgical, et nous les énumérons en dernier lieu.

I. — Le premier point consiste à savoir si le coma et les crises convulsives constatés chez notre malade doivent être rattachés à l'urémie. En remarquant les chiffres donnés par l'analyse de l'urée dans le sang, dans le liquide céphalo-rachidien, chiffres qui ne sont guère éloignés de la normale ; en constatant d'autre part la très faible quantité d'albumine que renferment les urines, on pourrait être tenté de mettre plutôt l'ensemble des phénomènes sur le compte de l'acromégalie, et d'en faire un syndrome terminal. L'examen du fond d'œil nous serait dans cette discussion d'un grand secours, mais, étant donné les circonstances dans lesquelles la malade fut observée, le peu de temps que nous pûmes la suivre, nous donnions la plus grande importance aux signes urémiques, et cette hypothèse ne fut même pas envisagée.

Cependant, les recherches histologiques effectuées, non pas sur le rein prélevé à l'autopsie, mais sur un fragment recueilli au moment de l'intervention, nous ont montré des lésions évidentes de néphrite grave, et il

suffit de se reporter à la notice pour être convaincu de l'existence des lésions rénales.

Comment donc pourtant concilier la gravité du tableau clinique avec la faible rétention uréique dans le sang ? Répondre à cette question, c'est aborder un des plus gros problèmes de la pathologie rénale. Cependant, sans vouloir entamer le moins du monde ces discussions, il est un fait certain, c'est que l'urémie et la toxhémie ne sont pas choses tout à fait synonymes. Nous n'avons aucun chiffre témoignant de la quantité d'azote total, mais grossièrement l'urée est en général prise comme témoin suffisant pour apprécier l'élimination azotée. D'autre part, il existe un certain degré de rétention chlorurée. Mais néanmoins, ces divers facteurs sont malgré tout insuffisants à expliquer la violence des crises, et leur rapide évolution.

C'est pour répondre à cette objection que nous émettons l'hypothèse très logique de l'influence de la lésion nerveuse. La tumeur pituitaire a pu jouer un rôle favorisant très sérieux dans le mécanisme de l'intoxication. Ces rapports entre l'axe nerveux et le rein sont d'ailleurs bien connus.

Ascoli et Figari (1) dans leurs expériences avaient démontré l'action de la néphrolysine sur le système nerveux, action presque élective, et on a presque universellement admis le rôle de l'imprégnation nerveuse dans la pathogénie des accidents urémiques. Si bien que le coma, les crises cloniques sont bien plus sous la dépendance de ce facteur que de la rétention uréique. Et si nous admettons que l'existence d'une tumeur hypophysaire constitue déjà pour le système nerveux une lésion qui le rend plus vulnérable, il est très raisonnable de penser que chez une prédisposée, du fait de la lésion encéphalique, l'évolution d'une poussée aiguë au cours d'une néphrite devait être particulièrement grave, et se présenter presque fatalement comme une intoxication rapide à forme nerveuse.

II. — Ceci pourrait déjà constituer quelques rapports entre les deux affections, puisque la première impose à la seconde sa forme, sa marche, et presque sa terminaison. Mais nous croyons qu'il y a plus encore. Il n'est pas rare de noter chez les acromégales des troubles cardio-vasculaires. Fournier (2) a consacré sa thèse à cette étude, notre maître, Monsieur Leclercq en a signalé (3). Mais peut-être y a-t-il plus qu'une coexistence entre la néphrite et la dystrophie. L'existence de lésions rénales n'est pas mentionnée spécialement dans la plupart des observations. Cependant la malade

(1) ASCOLI et FIGARI, *Ueber nephrolysine*, Berliner klinische Wochenschrift, 16 juin 1902, n° 24, p. 560, et 7 juillet 1902, n° 27, p. 634, vol. 39.

(2) FOURNIER, *Anomégalies et troubles cardio-vasculaires*, Thèse de Paris, 1896-1897.

(3) LECLERCQ. *Lyon médical*, 14 juillet 1912, t. CXIX, n° 28, p. 73.

de Duchesneau meurt avec les signes d'une néphrite intolérante, on trouve des cas semblables parmi les nombreuses observations que nous avons lues. Souvent, ce fait peut être expliqué parce qu'il s'agit assez souvent de sujets âgés, mais cependant il y a là peut-être plus qu'une coïncidence.

On a davantage insisté sur l'état du cœur, mais les détails sont bien incomplets. On note parfois un petit coma, mais assez fréquemment l'organe est augmenté de volume et de poids. Les trois malades de Huchard étaient des cardio-vasculaires, avec lésions rénales, mais Klebs désigne l'hypertrophie cardiaque comme une cardio-mégalie, sans distinguer, lui attribuant la même origine que la déformation des extrémités. Nous manquons d'arguments pour discuter ce point, mais nous retirons de notre observation une particularité : c'est que le cœur pesait 700 grammes, et que cependant il s'agissait non pas d'une cardio-mégalie, mais d'un cœur de Traube typique : la paroi du ventricule était mince, l'hypertrophie portait presque exclusivement sur le ventricule gauche. C'est assez frappant, si on oppose à ceci cette autre remarque qu'il existait sur le même sujet d'autres mégalopathies ; le côlon distendu, depuis la terminaison du grêle dans un cœcum énorme jusqu'à la partie supérieure du rectum, représentait une des formes de l'affection connue sous le nom de mégacolon.

Comme on le voit, nous ne pouvons ni ne voulons démontrer des rapports évidents entre l'acromégalie et la néphrite avec hypertrophie du ventricule gauche. Nous signalons seulement un fait, sur lequel l'attention n'a pas été attirée.

III. — Mais, s'il reste établi que nous avons bien assisté à l'évolution rapide d'une néphrite subaiguë, ou plutôt d'un accident aigu au cours d'une néphrite chronique ancienne (car il y avait des travées épaisses de tissu conjonctif courant entre les canaux), la conduite thérapeutique doit être justifiée. Nous n'avons pas l'intention d'entrer dans la discussion du traitement opératoire de ces épisodes aigus. L'un de nous, qui s'intéresse particulièrement à la question, doit faire de cette étude le sujet d'un prochain travail.

Il est certain que l'intervention dirigée contre ces variétés d'urémie ont logiquement peu de chances de donner quelques résultats ; les réflexions auxquelles nous étions amenés tout à l'heure au sujet des chiffres paradoxaux révélés par l'analyse chimique des urines et du sang, devaient faire prévoir l'échec d'un traitement dirigé exclusivement sur les reins. D'ailleurs, en fait, non seulement les cas d'urémie par imprégnation nerveux, pourrait-on dire, mais encore ceux où le chiffre des urines est diminué, où il existe de la rétention uréique, et où l'incision du rein semblerait pouvoir posséder une action mécanique utile, ont donné cependant de mauvais résultats.

Orientés vers cette chirurgie, il nous a semblé, en désespoir de cause, que nous pouvions lui demander secours. La néphrotomie ou la décapulation ne constituent pas des opérations graves en elles-mêmes, l'anesthésie ne reçoit aucune contre-indication particulière des signes d'excitation du système nerveux. C'est une thérapeutique de dernière analyse, elle est peu efficace, et cependant les quelques améliorations qu'elle a obtenues doivent, au moins pour le moment, ne pas la faire complètement délaisser.

IV. — Le dernier groupe de remarques suggérées par cette observation a trait à l'acromégalie envisagée au point de vue la thérapeutique chirurgicale.

Nous avons en effet étudié soigneusement la tumeur hypophysaire dans ce but. La pièce a été prélevée en détachant un bloc de la base du crâne au ciseau ; c'est ce bloc qui est reproduit sur la figure ci-jointe.

L'observation notée en détail les rapports de la tumeur avec la base de l'encéphale, et surtout avec les sinus sphénoïdaux. Nous avons fait radiographier la pièce pour avoir une idée approximative des renseignements que nous aurions pu avoir ainsi sur le vivant, si les circonstances nous l'avaient permis. On y voit l'usure de la lame quadrilatère, mais cependant les apophyses clinoides ne sont pas disparues. L'agrandissement de la selle turcique est peu considérable, par contre les sinus sphénoïdaux donnent une tache claire très étendue.

L'évolution spontanée de la tumeur se faisait vers ces sinus, et comme en règle générale c'est dans le sens d'évolution naturelle des tumeurs que doivent être comprises leurs voies d'abord chirurgicales, c'est donc par la voie sphénoïdale que les tumeurs de l'hypophyse doivent être le plus logiquement atteintes. La thèse de Toupet constitue à cet égard une étude critique des différentes voies proposées, et il semble que la voie qui sera suivie dans les interventions de ce genre sera celle que cet auteur décrit, confirmant la technique réglée déjà par Proust.



OBÉSITÉ CHEZ LES PARALYTIQUES GÉNÉRAUX

(*A. Obregia, C. Parhon, C. Urechia*).

Obs. 1.

CONTRIBUTION A L'ÉTUDE DE L'OBÉSITÉ DES PARALYTIQUES GÉNÉRAUX

PAR

AI. OBREGIA,

Professeur de Psychiatrie à la Faculté de Médecine de Bucarest, directeur et
médecin en chef de l'Hospice Marcoutza.

C. PARHON,

Professeur de Clinique des Maladies Nerveuses et Mentales à la Faculté de Médecine
de Jassy, Médecin en chef de l'Hospice Marcoutza.

C. URECHIA,

Docent de Psychiatrie, chef du Laboratoire de l'Hospice Marcoutza.

Les troubles de la nutrition dans les psychoses et dans la paralysie générale surtout, sont un phénomène très fréquent et les auteurs signalent en passant l'obésité ou l'amaigrissement des paralytiques.

Pourtant cette question n'a pas été l'objet des études lui étant spécialement consacrées, bien qu'elle mérite une attention particulière. En effet le problème de l'obésité des paralytiques touche à une double question. Il pose celle du mécanisme de cette obésité et les relations de ce mécanisme avec ceux des obésités qu'on observe dans d'autres circonstances, ensuite les rapports de l'obésité avec la paralysie générale elle-même et à ce point de vue nous rappellerons que Kraepelin considère la maladie de Bayle comme un trouble général de la nutrition ayant certaines analogies avec le myxœdème, l'acromégalie, le diabète, etc.

Ayant eu l'occasion d'observer récemment quatre cas d'obésité dans la paralysie générale il nous a semblé utile de rapporter leurs observations, d'autant plus que dans l'un de ces cas nous avons pu faire aussi l'examen nécropsique et étudier les glandes endocrines, ces grands régulateurs de la nutrition générale. Nous n'avons pas, bien entendu, la prétention d'épuiser la question désirant plutôt attirer de nouveau l'attention sur son importance et essayer à chercher le mécanisme qui préside à la production de ce trouble trophique général et le lien qui l'unit à la maladie dont nous parlons.

Nous donnons d'abord les observations de nos malades (en résumé).

OBSERVATION I (Pl. LXIII).

A. M..., 35 ans, mariée. Les parents de la malade ainsi que son frère et sa

sœur ne vivent plus, mais la malade ne peut pas nous préciser de quoi ils sont morts.

Notre malade n'aurait pas eu la syphilis (mais cette information est sujette à caution). Elle a fait grand usage d'alcool. Elle n'a eu qu'un seul enfant mort deux semaines après la naissance. La malade a suivi les quatre classes de l'école élémentaire.

Les premiers troubles psychiques ont commencé au mois de mai 1911 par un état de somnolence.

Ensuite elle devint très irascible, elle criait, déchirait ses vêtements, courait après les enfants.

Ces troubles ont déterminé son internement.

Dans l'hospice on fut frappé au point de vue somatique par l'obésité de la malade. Son poids est de 97 kil. 500.

La taille 1 m. 483. Circonférence abdominale maxima = 4 m. 17.

La graisse infiltre surtout la région abdominale qui est distendue, proéminente et en même temps tombante au devant du pubis. Les mamelles tombent également.

A la région dorsale l'infiltration graisseuse détermine la formation de trois plis dont l'un transversal passe d'un côté à l'autre au-dessus des crêtes iliaques, et les deux autres occupent la région postéro-latérale du thorax un peu au-dessous du dernier.

La figure de la malade est arrondie, bouffie, les fentes palpébrales sont réduites à cause de l'infiltration des paupières. Le nez est un peu aplati, on note la présence d'un double menton.

Notons encore au point de vue somatique un léger tremblement des doigts et l'exagération des réflexes rotuliens. On ne trouve pas de troubles pupillaires prononcés.

L'examen du liquide céphalo-rachidien a montré la présence des globulines ainsi que 10-12 lymphocytes dans un champ microscopique.

Au point de vue psychique, on constate un certain degré d'euphorie, avec délire de grandeur absurde. Elle va acheter 400 bobines de fil pour travailler, ou 20 kilogrammes de viande pour préparer les aliments de son mari. Désorientée dans le temps et l'espace. Affaiblissement prononcé de la mémoire.

Le sentiment de la pudeur est perdu, la malade se déshabille et garde des attitudes indécentes. Elle rit parfois sans aucun motif. Gâteuse. L'appétit est bon, le sommeil également.

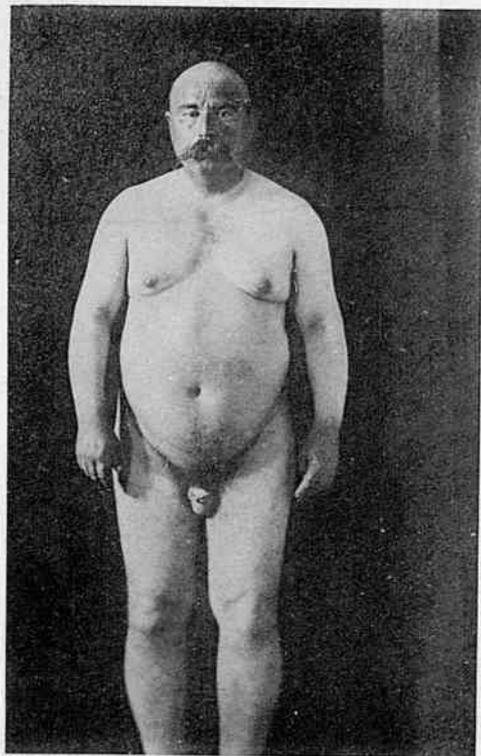
OBSERVATION II (Pl. LXIV).

Voici maintenant la seconde observation :

V. G..., 46 ans, fonctionnaire à la douane. Marié. Reçu dans le service de l'un de nous le 16 février 1911.

Ses parents ne vivent plus. Sa mère a été bacillaire. Ils ont eu 12 enfants dont ne vivent plus que 4, parmi lesquels notre malade.

Le malade a souffert de variole pendant l'enfance. Il y a 15 ans, il subit



OBÉSITÉ CHEZ LES PARALYTIQUES GÉNÉRAUX

(*A. Obregia, C. Parhon, C. Urechia*).

Obs. II.

l'infection syphilitique et blennorragique. Il a souffert aussi d'une paralysie faciale, il y a sept ans.

En 1907, le malade — d'après ses propres déclarations — était excité, ne pouvait pas dormir, était continuellement fatigué et son intelligence semblait affaiblie, ce qui l'a décidé d'entrer dans un hôpital, où il suit un traitement spécifique. Bien qu'amélioré et pouvant continuer son service, il faisait contrôler ses travaux ayant remarqué lui-même l'affaiblissement de sa mémoire et la possibilité des erreurs dans ses travaux. Un mois avant son internement on lui fit une injection d'arsenobenzol qui aurait produit une légère amélioration, de courte durée en tout cas, car peu de temps après il commença à menacer sa femme et ses enfants qu'il va les tuer ce qui a nécessité son internement.

A son entrée dans le service on nota que le tissu cellulo-adipeux et le tissu musculaire étaient « relativement développés ».

On signala encore l'inégalité pupillaire avec perte du réflexe à la lumière, une certaine atonie du côté droit de la face, l'adhérence des lobules des oreilles, des cicatrices varioliques sur le nez.

Epaississement des clavicules. Notons encore que les membres supérieurs sont trop courts, leur extrémité digitale atteignant à peine le pli inguinal. Les réflexes achilléens et rotuliens abolis.

Au point de vue psychique on ne trouva à noter que des idées de persécution ; il accusait sa femme d'infidélités et de l'avoir interné pour pouvoir vivre avec d'autres. Il accusait également le commissaire de police de l'avoir maltraité et voulait lui faire un procès. Mais il est à remarquer que ces idées de persécution ont été précédées par un délire de grandeur absurde avec troubles psychiques beaucoup plus importants. L'un de nous (Obregia) (1) a vu le malade (en ville) pendant qu'il présentait cet état. Ce n'est qu'à la suite d'une amélioration que les idées de persécution ont commencé à se manifester. A ce point de vue notre malade représente un exemple du trouble que l'un de nous a décrit sous le nom de paranoïsme métaparalytique, termes qui indiquent l'absence de systématisation du délire qui rappelle celui des paranoïques sans le simuler complètement ainsi que son apparition à la suite d'une amélioration ou d'une rémission des symptômes paralytiques les plus fréquents. On remarqua également une légère diminution de la mémoire.

La ponction lombaire pratiquée 3 jours après l'internement donna des réactions positives.

5 ou 6 jours après l'internement le malade devint irascible, adresse des injures à ceux qui vivent en contact avec lui. Urine dans les crachoirs et dans les tasses d'eau.

Se déshabille complètement et veut laver ses linges et ses bas dans la vaiselle de l'hôpital. Insomnie.

Sort amélioré le 27 mars 1911 et revient le 4 novembre même année. Le

(1) OBREGIA, *Le paranoïsme métaparalytique et métasyphilitique*. Revista Stiintelor medicale, n° 11, 1909.

malade répond cette fois avec difficulté aux questions qu'on lui pose, refuse les aliments. Affaiblissement considérable des fonctions psychiques. Désorientation complète dans le temps et l'espace. Dysarthrie. Propos incohérents. Tremblements des mains, de la langue, des muscles du visage.

Suit depuis le 9 novembre-16 décembre 1911 un traitement au bibromure de mercure, 2 centigrammes tous les deux jours.

15 février. Le malade parle un peu plus, la mémoire semble meilleure, il est mieux orienté. Boulimie. A commencé à engraisser.

Le poids du malade au mois d'août fut trouvé de 97 kilogrammes. Sa taille : 1 m. 68. La circonférence périabdominale = 1 m. 175. Le malade a présenté dans l'hospice plusieurs ictus avec convulsions consécutifs.

OBSERVATION III.

Nous résumons maintenant la troisième observation.

J. R..., 45 ans, reçu dans l'hospice le 20 juin 1911. Son père ne vit plus, mais nous ignorons la cause de sa mort. Sa mère est bien portante. Nous ignorons si le malade a eu la syphilis. Il a une fillette de 6 ans. Est veuf. Ses premiers troubles mentaux se sont manifestés deux ans avant son internement.

Dans l'hospice on nota comme phénomènes somatiques que la face semble infiltrée, infiltration surtout accentuée aux paupières, et rappelant celle du myxœdème. Le tissu adipeux du tronc et des membres plus développé qu'à l'état normal couvre les reliefs musculaires et donne aux membres des formes arrondies, rappelant celles des femmes. Le système pileux de la face est bien développé. Inégalité pupillaire avec diminution prononcée du réflexe lumineux.

Tremblements dans les muscles faciaux, dans la langue et les doigts. Dysarthrie prononcée. Poids du malade : 72 kilos. Au point de vue psychique on constate un état de démence simple sans phénomènes délirants. On note en outre une boulimie accentuée, le malade mange tout ce qu'on lui donne et ramasse toutes les miettes de pain, les mangeant gloutonnement.

OBSERVATION IV.

Dans la quatrième observation il s'agit d'un malade (A. P.), âgé de 42 ans, ayant subi l'infection syphilitique 15 ans auparavant. A fait usage d'alcool.

Sa femme n'eut pas d'enfants.

La maladie se manifesta d'une façon nette en 1909. Le malade devint violent. Il voulait étrangler sa femme.

Dans l'hospice on nota que le malade est d'une « constitution médiocre ». On trouve encore signalé l'adhérence des lobules des oreilles, des tremblements des mains et de la langue, la diminution des réflexes pupillaires. Une cicatrice dans le sillon balano-préputial.

Au point de vue psychique on observe que le malade est assez bien orienté, la mémoire, l'attention ne montrent pas un affaiblissement notable. Le calcul mental assez bon. On observe des idées délirantes de grandeur. Le malade,

avocat en province, se croit en train de devenir ministre. Il a l'habitude d'écrire ses mémoires et dit que ses mémoires sont mieux rédigés que ceux du roi Charles I^{er}, etc.

Malgré un traitement spécifique (injections de calomel), l'état du malade s'est empiré. Il commença en outre à engraisser au fur et à mesure que son état psychique déclina. Il eut à plusieurs reprises des attaques convulsives.

Le malade succombe.

A la nécropsie on nota que la longueur du corps est de 165 centimètres ; on constata que le tissu adipeux sous-cutané est très richement développé sur toute la surface du corps. On observe la même chose en ce qui concerne le tissu adipeux de l'épiploon et du mésentère. Le système pileux richement développé surtout sur la région thoracique.

Encéphale 1370 grammes. Epaissement notable des méninges avec opacité et petites hémorragies méningées dont l'une dans la région motrice du côté droit.

Le péricarde est couvert sur sa face externe d'une couche adipeuse très abondante.

Le cœur pèse 370 grammes. L'aorte présente de nombreuses plaques athéromateuses.

Corps thyroïde : 26 grammes (fixé dans le formol à 10 0/0).

Le foie pèse 1465 grammes ; le tissu conjonctif semble augmenté, la consistance est également plus grande qu'à l'état normal.

La rate (125 grammes) ne semble pas altérée. Les deux surrénales : 18 grammes. La gauche semble augmentée de volume et sur sa surface on observe de petits nodules jaune orange appartenant à la substance corticale. La substance corticale et médullaire sur les coupes semble normale. Le rein gauche : 180 grammes, le droit : 155 grammes. Les deux présentent une vascularisation évidente (reins vaso-paralytiques).

Le pancréas, 80 grammes, est entouré d'une riche masse adipeuse. Les deux testicules : 50 grammes, un petit kyste dans l'épididyme. La muqueuse vésicale très congestionnée. La prostate 32 grammes.

Le panicule adipeux atteint à la face antérieure de la cuisse 3 cm. 5.

L'artère fémorale contient de nombreuses plaques d'athérome.

Les os sont bien développés, le canal médullaire n'est pas augmenté et la moelle semble normale.

Nous donnons maintenant l'examen microscopique des organes :

Le *corps thyroïde* est représenté par des follicules de dimensions variables, un certain nombre étant dilatés, mais la plupart ayant des dimensions moyennes ou petites. Tous ces follicules contiennent du colloïde à réactions tinctoriales normales dans leur grande majorité. On trouve pourtant aussi des follicules dont le contenu est hématoxylinophile ou des blocs de cette substance dans la masse de colloïde éosinophile. Dans un grand nombre de follicules, les cellules sont aplaties, présentant même une apparence endothélioïde dans certains d'en-

tre eux. La coloration au rouge Scharlach montre des granulations lipoides de moyenne abondance dans la plupart de follicules, dans d'autres pourtant ces granulations sont très abondantes. Dans certains follicules on trouve aussi des cellules desquamées dont une bonne partie contiennent des granulations lipoides en très grand nombre. Le tissu conjonctif est peu abondant et sans sclérose. Nous n'avons pas trouvé de canaux lymphatiques remplis de substance colloïde.

Les *parathyroïdes* contiennent beaucoup de vésicules adipeuses. Dans la substance parathyroïdienne elle-même, on trouve des cellules dont certaines ont une structure réticulée, d'autres contiennent des fines granulations éosinophiles pas trop nombreuses, enfin dans d'autres le protoplasma est plutôt chromophile.

L'*hypophyse* est représentée par de belles et grandes cellules dont la plupart du type éosinophile, avec de belles granulations. Les cellules chromophobes et dont le corps cellulaire est plus réduit ne sont pas très rares non plus. Dans beaucoup de cellules, la coloration au Scharlach montre de nombreuses granulations lipoides. Dans d'autres ces granulations sont moins abondantes, on en trouve en revanche de rares mais volumineuses granulations colorables par le même colorant. La substance colloïde dans les alvéoles est peu abondante, excepté toutefois la région d'union du lobe épithélial et nerveux. Notons encore une riche vascularisation de l'organe avec ectasie des capillaires.

Les *capsules surrénales* montrent une couche glomérulaire dont les limites ne sont pas toujours nettes vers la couche fasciculée. Dans cette dernière, on trouve dans plusieurs endroits des portions qui semblent continuer la couche précédente et pauvres en granulations lipoides comme les cellules de la couche glomérulaire de la région correspondante. On trouve pourtant aussi des régions de cette dernière où les lipoides sont assez abondantes.

Dans la portion la plus interne de la région fasciculée et dans la réticulée les lipoides, en granulations ou gouttes sont en grande abondance. La coloration des granulations — par le Scharlach — est rouge franche dans la région fasciculée et rouge chatain dans la région rétractée.

La zone médullaire est bien représentée formée de belles cellules dans lesquelles on peut observer des fines granulations prenant faiblement l'hématoxyline (coupes au microtome de congélation) et des rares granulations colorables par le Scharlach.

Les *testicules*. — La coloration au Scharlach-hématoxyline montre que la glande interstitielle est bien représentée et ses cellules riches en granulations lipoides. Cette glande présente donc une apparence normale.

En ce qui concerne les tubes séminifères, on trouve des granulations lipoides surtout dans les cellules de la première couche. La coloration par l'hématoxyline-éosine montre que certains tubes contiennent des cellules desquamées.

Dans d'autres on trouve la disposition en couches. Seulement les noyaux

cellulaires sont pauvres en chromatine, les cariokinèses sont rares et la spermatogénèse exceptionnelle.

Le *foie* montre de nombreux foyers d'infiltration cellulaire, constitué par des lymphocytes. Entre ces cellules, on voit des cellules hépatiques atrophiées. Mais en dehors de ces foyers, les cellules hépatiques sont bien conservées. On observe encore une ectasie capillaire (foie vaso-paralytique).

Le *rein* ne présente pas d'altérations prononcées. Pourtant la coloration au Scharlach montre une grande abondance de granulations lipoïdes dans les cellules des tubes collecteurs ainsi que dans ceux des tubes droits. On ne trouve pas de granulations — ou peu nombreuses — dans les tubes contournés. Partant les cellules de ces derniers ont pris aussi faiblement et d'une façon homogène la coloration par le Scharlach qui leur a donné une faible nuance orange.

Le *pancréas* présente une sclérose de moyen degré. Les acini ainsi que les îlots de Langerhans ne présentent rien de particulier.

Ainsi que nous l'avons dit la plupart des auteurs des traités de psychiatrie ont noté la possibilité de l'obésité ou par contre d'un amaigrissement prononcé dans la paralysie générale. Pourtant le phénomène n'est pas étudié de plus près.

Nerman (1) a publié un cas curieux où pendant l'évolution de la paralysie générale une douzaine de gros lipomes se développèrent sur le corps du malade.

Ce cas montre que la surcharge adipeuse dans la maladie de Bayle peut se montrer non seulement sous la forme diffuse, mais aussi sous une forme circonscrite rappelant celle qu'on trouve dans beaucoup de cas d'adipose douloureuse.

Dans cette dernière, on tend à invoquer une pathogénie glandulaire et il est intéressant d'examiner aussi à ce point de vue les cas de paralysie générale avec obésité.

Mais nous ne trouvons pas à ce point de vue non plus, dans la littérature médicale, une documentation suffisante.

Dans le travail que l'un de nous (2) a consacré aux rapports des glandes endocrines avec la pathologie mentale, on trouve l'observation d'un paralytique obèse à la nécropsie duquel on trouva un nodule adénomateux gros comme un noyau de cerise dans une capsule surrénale, nodule d'origine corticale. Les deux capsules pesaient 10 grammes. Le corps thyroïde pesait 36 grammes. Les deux testicules 30 grammes, la rate 164 grammes.

(1) NOVMAN, Journal of. med. Science. Vol. LVI, janv. 1906. Analysé dans la Revue neuropol., 1906, p. 461.

(2) C. PARHON, *Ceratâri asupra glandelorae secretunie interne in rapostal lor*, in *Patologia mentala*, Bucarest, 1910.

Au point de vue microscopique on nota dans ce cas l'état du corps thyroïde, de la surrénale du côté opposé à celle adénomateuse, de la rate et des reins.

Le corps thyroïde présentait des follicules dilatés riches en substance colloïde et dont un certain nombre présentaient des cellules aplaties d'aspect endothélioïde, tandis que dans d'autres follicules les cellules semblaient plutôt en état hyperfonctionnel. On nota aussi un petit kyste gros comme une lentille.

Dans la surrénale on nota surtout l'aspect spongiocytaire de la plupart des cellules de la corticale, En outre il existait quelques ectasies capillaires. Le pigment n'était pas abondant.

La capsule adénomateuse conservée à part, a été égarée et l'examen histologique ne put pas être pratiqué. En tout cas on nota macroscopiquement l'abondance de substances lipoïdes.

Les reins outre l'aspect vaso-paralytique, présentaient des altérations scléreuses.

La rate était fortement vascularisée et on y trouvait même des hémorragies.

Dans ce cas on peut très bien penser à une obésité à pathogénie glandulaire ou mieux encore polyglandulaire. En effet les deux testicules ne pesaient que 30 grammes au lieu de 40 grammes leur poids moyen normal. Malheureusement leur étude microscopique n'a pas été faite. En tout cas on peut penser à un certain degré d'insuffisance testiculaire et on sait que cette dernière peut constituer une cause d'obésité.

Ensuite l'état adénomateux d'une des capsules — surtout associé à d'autres facteurs — est aussi à prendre en considération car Apert a noté l'obésité dans la symptomatologie des troubles en rapport avec les tumeurs de la corticale surrénale.

On peut même penser au corps thyroïde. Le rôle de ce dernier dans l'obésité est bien connu. Nous ne discuterons pas ici cette question, renvoyant pour les détails au chapitre respectif du livre que l'un de nous a consacré avec Goldstein à la question des sécrétions internes dans son ensemble (1).

Nous remarquons pourtant ici que le corps thyroïde peut intervenir dans la pathogénie de l'obésité non seulement par son insuffisance mais même lorsque sa fonction est légèrement exagérée, ce qui a été peut-être le cas chez le malade de l'observation en question, car l'aspect histologique de certains follicules et le poids du corps thyroïde le laisse supposer.

En effet une légère exagération de la ponction thyroïdienne produit

(1) PARHON et GOLDSTEIN. *Les sécrétions internes*, Paris, 1909.

une exagération de l'appétit et les malades se nourrissant abondamment peuvent arriver à l'obésité surtout lorsque l'état d'autres organes (testicules, surrénales, etc.) en constitue une prédisposition.

Quant à notre cas nous devons nous demander aussi si on pouvait incriminer les glandes.

L'intervention d'une insuffisance thyroïdienne ne semble pas improbable étant donné l'aspect endothélioïde des cellules d'un grand nombre de follicules ainsi que les autres modifications que nous avons signalées. Mais d'autre part ces modifications peuvent se rencontrer dans des cas où on ne trouve pas d'obésité. Il faut alors voir si l'état d'autres glandes ne peut contribuer également à expliquer l'obésité.

Parmi les glandes incriminées, il ne semble pas que les altérations des testicules ont pu intervenir dans notre cas, car la glande interstitielle ne semble pas altérée.

On pourrait plutôt penser aux capsules surrénales, qui semblent dans notre cas en pleine activité ainsi qu'à l'hypophyse dont la richesse en cellules éosinophiles indique également une grande activité fonctionnelle, car on sait que certains auteurs, tels que BENDA, pensent que l'obésité hypophysaire serait due à une hyperfonction de cet organe. Il est vrai que d'autres auteurs ne sont pas de cet avis et qu'on a signalé même un engraissement important chez des animaux ayant subi l'ablation de l'hypophyse et d'autre part on a observé l'amaigrissement chez des obèses par le traitement hypophysaire.

Il ne serait pas complètement impossible qu'un certain état d'hyperfonction conduisit à l'obésité et que l'insuffisance produisit un semblable résultat, car des manifestations analogues dans le domaine des échanges nutritifs ont été signalées pour d'autres glandes.

Les toxines syphilitiques ou parasymphilitiques pouvaient avoir également leur part, en agissant sur un terrain déjà prédisposé par les troubles des fonctions des autres organes.

D'autres facteurs sont également à prendre en considération. Il en est ainsi pour la boulimie des malades, leurs antécédents alcooliques, leur alimentation.

On peut penser aussi à l'état du tube digestif, à la vasodilatation des organes ainsi qu'aux troubles de l'innervation végétative et à ce point de vue nous rappellerons que l'un de nous avec Pitulesco (1) a noté des altérations des ganglions solaires chez les paralytiques généraux,

D'ailleurs nous n'avons nullement la prétention de résoudre dans ce travail la question de l'obésité des paralytiques en voulant plutôt appor-

(1) OBREGIA et PITULESCO, *Studiu clinico-istologic asupra simpaticului solar in boala lementale*. Revista Stiintelor medicale, 1909.

ter quelques documents et d'attirer de nouveau l'attention sur ce phénomène.

Ce n'est que par l'étude approfondie d'un grand nombre de cas qu'on arrivera à trouver la pathogénie de ce trouble nutritif.

*
**

Au point de vue symptomatique, notons que 2 de nos 4 malades ont présenté des ictus avec convulsions épileptoïdes. L'état mental de nos malades a été un état de démence progressive. Ce n'est que chez le malade de la première observation que nous avons observé une amélioration des troubles psychiques en même temps que l'apparition de l'obésité.



ADIPOSE SEGMENTAIRE DES MEMBRES INFÉRIEURS
(Laignel-Lavastine et M. Viard).



ADIPOSE SEGMENTAIRE DES MEMBRES INFÉRIEURS

PAR

M. LAIGNEL-LAVASTINE,
Agrégré, médecin des hôpitaux.

et

M. VIARD,
Externe des hôpitaux.

« La parenté de l'œdème chronique avec la lipomatose a depuis longtemps frappé les auteurs » (1).

Le cas actuel que nous publions aujourd'hui, après l'avoir présenté en quelques mots à la Société de Neurologie (2), vient à l'appui de cette réflexion d'Achard et L. Lévi.

OBSERVATION (Pl. LXV).

Il s'agit d'une brodeuse de 39 ans, Mlle Eugénie B..., venue à notre consultation de l'hôpital Laënnec pour grosseur anormale des membres inférieurs.

Antécédents héréditaires. — La mère est morte à 25 ans, de tuberculose aiguë (alcoolisme possible). Son père est mort à 56 ans, très probablement d'un cancer du pylore.

Eugénie B... a une sœur âgée de 41 ans, bien portante.

Une de ses tantes aurait eu, pendant longtemps, de la difficulté à marcher.

Antécédents personnels. — Mlle B... n'a jamais été malade. Elle se souvient que, vers l'âge de 8 ans, elle avait déjà de gros mollets qui faisaient l'admiration de ses camarades ; néanmoins, en promenade, elle se fatiguait plus vite que ses compagnes. Elle n'a jamais ressenti de douleurs vives dans les membres inférieurs.

A 14 ans ses règles apparaissent régulières, avec un peu de dysménorrhée.

A 22 ans, elle s'aperçoit que, sans aucun doute, ses jambes grossissent et non le reste du corps. L'œdème aurait envahi, par étapes, les jambes, les cuisses et les fesses.

Elle est examinée et traitée à Lille, à Amiens et à Paris.

A Lille elle prend de la thyroïdine (2 pilules par jour), et de l'iode, pendant 15 jours. Elle maigrit sous l'influence de ce traitement.

(1) ACHARD et L. LÉVI, in *Traité de méd.* de GILBERT et THOINOT, t. XXXI, Sémiologie nerveuse, p. 559.

(2) LAIGNEL-LAVASTINE et VIARD, *Adipose localisée ou trophœdème d'Henry Meige.* Soc. de Neurol., 11 juillet 1912, R. Neurol., p. 136-137.

A Amiens elle est vue par MM. Caraven et Merle, qui parlent d'éléphantiasis et voudraient lui mettre un séton.

A Laënnec M. Bourcy lui fait de la compression et la met au régime lacté.

En mars 1912 elle se présente à la Salpêtrière, où on prononce le mot d'éléphantiasis et où elle suit un traitement électrique, qui n'améliore guère son état.

Les articulations de ses genoux deviennent pourtant plus souples.

Premier examen. — Le 27 mai 1912, la malade qui, de prime abord, donne l'impression d'être délicate, mesure 1 m. 50 et pèse 53 kilos. Les membres inférieurs sont très augmentés de volume et contrastent avec le reste du corps. La pression du doigt ne laisse pas d'empreinte. La peau, douce au toucher, a une couleur normale, mais il est difficile de la pincer. On est en présence d'un tégument blanc, dur, élastique, indolore, recouvrant les membres inférieurs. Les pieds sont normaux. Les jambes ont conservé leur forme générale. Au niveau des genoux l'articulation a gardé son modelé et sa souplesse.

En avant la tuméfaction s'arrête au pli de l'aîne. En arrière, au contraire, elle occupe les fesses.

Comme on le voit sur les photographies, l'anatomie des formes est profondément modifiée.

De face (Fig. 1) on remarque le contraste entre la gracilité de la moitié supérieure du corps et le volume exagéré des membres inférieurs.

La face et le cou sont normaux, les bras grêles, les seins petits, la poitrine maigre, la taille mince, l'abdomen normal ; mais immédiatement au-dessous de l'arcade crurale commence l'hypertrophie.

La petite lèvre droite est nettement visible entre les deux cuisses.

Les membres inférieurs sont volumineux et inégalement déformés. La cuisse droite est surtout augmentée à sa partie supérieure ; la gauche, plus grosse et régulièrement cylindrique jusqu'au genou ébauche, à ce niveau, l'aspect de la culotte de zouave. Les deux jambes sont moins déformées ; les pieds sont indemnes.

En arrière (Fig. 2) la malformation est encore plus visible qu'en avant.

C'est la taille de guêpe au-dessus d'un train postérieur d'obèse. L'hypertrophie du membre inférieur gauche, surtout à la fesse et à la cuisse, l'emporte de beaucoup sur l'hypertrophie correspondante du côté droit.

Enfin, de profil (Fig. 3), le-torse maigre, dont la peau mince laisse voir les digitations du grand dentelé, paraît appartenir à un adolescent, tandis que le train postérieur, dans la lourdeur de ses lignes, l'ébauche du bourrelet fessier et l'épais capitonnage des téguments paraît d'une femme après la ménopause.

Pour fixer les idées, voici les résultats de quelques mensurations.

Mensurations.

Hauteur totale.	1 m. 50
Du coccyx à terre	0 m. 77

	Circonférence du membre inférieur droit	Circonférence du membre inférieur gauche
Au niveau des malléoles.	27 cm.	26 cm.
Au dessus des malléoles	26 cm. 5	25 cm.
Au niveau de la jambe (partie moyenne). .	36 cm.	37 cm. 5
Au-dessous de la rotule.	35 cm.	35 cm.
Au-dessus de la rotule	37 cm.	42 cm.
Au niveau de la cuisse (à 15 cm. de la ro- tule)	46 cm.	54 cm.
A la racine de la cuisse (en passant par le grand trochanter)	56 cm.	57 cm.
	Fesse droite (muscles fessiers non contractés)	Fesse gauche
Du point le plus saillant du grand trochan- ter au pli interfessier.	24 cm.	27 cm.
De la partie supérieure du grand trochan- ter au pli interfessier.	21 cm.	25 cm.
De la partie inférieure du grand trochanter au pli interfessier	20 cm.	23 cm.

Si l'on fait les mêmes mensurations, les muscles fessiers étant en contrac-
tion, on constate les mêmes résultats.

Bras, à la partie moyenne	22 cm.
Avant-bras, à la partie moyenne	20 cm.
Cou, au niveau du cartilage thyroïde.	31 cm.
Tour de taille	59 cm.
Poitrine en inspiration forcée	80 cm.
Poitrine en expiration forcée.	75 cm.

*Dimensions, prise au compas, de l'épaisseur des plis que l'on détermine en
pinçant la peau.*

	Jambe droite (partie moyenne)	Jambe gauche (partie moyenne)
Partie interne.	4 cm. 5	4 cm. 5
Partie externe.	8 cm.	8 cm.
Partie postérieure	7 cm. 6	5 cm. 3
	Cuisse droite (partie moyenne)	Cuisse gauche (partie moyenne)
Partie antérieure.	3 cm. 1	6 cm. 5
Partie interne.	2 cm. 8	5 cm. 8
Partie externe.	4 cm.	6 cm. 5
Partie postérieure	2 cm. 2	6 cm. 7
	Fesse droite	Fesse gauche
	5 cm.	5 cm. 4

Est à remarquer le parallélisme entre l'augmentation de volume de la cuisse
gauche et l'augmentation de l'épaisseur des plis de la peau que l'on y peut faire.

Le corps thyroïde est un peu augmenté de volume. Les seins sont très petits.

L'examen des organes génitaux met en évidence une petite lèvre droite environ quatre fois plus grosse que la gauche.

Les règles ne durent que deux jours.

Rien à signaler du côté des systèmes pileux et dentaire.

La force musculaire est conservée.

La raie vaso-motrice de Vulpian est différente aux membres supérieurs et aux membres inférieurs. Aux membres supérieurs son évolution est normale ; aux membres inférieurs la raie blanche persiste très longtemps.

Les réflexes tendineux sont normaux ainsi que les réflexes pupillaires.

L'excitation de la plante du pied droit ne détermine aucun mouvement. L'excitation de la partie interne du pied gauche produit une flexion du pied ; l'excitation de sa partie moyenne produit un mouvement d'adduction.

La sensibilité et la motilité sont normales. La malade accuse de la lassitude et un peu d'engourdissement des membres inférieurs après une marche ou une station debout prolongées, mais pas de douleurs vives.

Ni troubles nerveux, ni troubles psychiques.

L'exploration des viscères et des différents organes ne décèle rien de pathologique. Il faut noter toutefois une submatité légère au tiers moyen du poumon droit en arrière, et une diminution du murmure vésiculaire de ce côté.

On ne perçoit pas de souffle à l'auscultation du cœur, mais un deuxième bruit aortique un peu claquant.

La pression artérielle est, au sphygmomanomètre de Pachon, de 14 cm. et 8 cm. 5 de Hg.

L'analyse des urines, que la malade dit être celles de 24 heures, faite le 5 juin 1912, par M. Dacheux, interne en pharmacie du service (après un régime lacté de 3 jours), a donné les résultats suivants :

Volume	870 cent. cubes
Réaction	acide
Couleur	Jaune citron
Dépôt	floconneux
Densité	1015
Chlorures	2 gr. 457
Phosphates	1 gr. 440
Acide urique et corps xanthiques	1 gr. 420
Urée	16 gr. 653
Albumine	Pas d'albumine
Sucre	Pas de sucre, légère réaction au Fehling
Urobiline	Présence nette
Indoxyl	présence
Pigments biliaires	néant

Nous avons, dès notre premier examen, institué un traitement opothérapique.

Juillet 1912. — Au moment de notre présentation à la Société de Neurologie ce traitement n'avait amené aucun résultat. Il avait consisté en cachets de 0 gr. 10 d'ovarine du 5 au 25 juin, et en une pilule de thyroïdine et d'ovarine au dîner à partir du 30 juin.

Novembre 1912. — Malgré l'opothérapie associée l'état morphologique ne s'est pas modifié.

Au premier abord et superficiellement, ce cas répond, dans l'ensemble à la description, aujourd'hui classique, du trophœdème de M. Henry Meige.

Plus infirme que malade, cette femme présente parallèlement à l'hypertrophie de ses membres inférieurs une augmentation énorme de l'épaisseur des plis de sa peau. Comme on l'a vu sur les photographies, il existe un contraste plastique entre la grosseur massive des membres inférieurs et la gracilité des membres supérieurs et du tronc presque juvénile.

En outre, si le membre inférieur gauche est plus massif que le droit, on remarque que c'est la cuisse gauche surtout qui est très développée.

Enfin les pieds et particulièrement les orteils sont tout à fait normaux.

Dans cet ensemble étaient en faveur du trophœdème d'Henry Meige comme de l'œdème segmentaire de Debove la disposition segmentaire de la tuméfaction limitée aux jambes, aux cuisses et aux fesses, la marche ascendante de l'affection, l'impossibilité du pincement, l'absence de godet sous la pression du doigt, la forme cylindrique de la cuisse, l'absence de phénomènes douloureux et de cause pathologique appréciable.

Par contre sont contre le trophœdème et en faveur de l'adipose l'intégrité parfaite des pieds qui ne présentent pas le moindre œdème mou, l'absence de toute poussée aiguë et de toute modification de couleur, chaleur et sensibilité dans les changements de position et la consistance des téguments avec aspect de capitonnage qui donne l'impression d'une infiltration graisseuse beaucoup plus que d'un œdème.

Nous pensons donc pouvoir conclure qu'il s'agit d'une adipose segmentaire des membres inférieurs, qui nous paraît être un exemplaire exagéré jusqu'à l'infirmité, d'une disposition très commune chez les femmes.

Après cette discussion nous ne citons que pour mémoire les diverses affections avec lesquelles on pourrait à la rigueur confondre cette adipose.

L'éléphantiasis des pays chauds transforme, en général, les membres inférieurs en un tronc de cône à base inférieure ; le malade a un passé exotique ; l'œdème est plus ou moins mou ; on trouve des filaires dans le sang.

L'éléphantiasis nostras, dermite chronique le plus souvent d'origine streptococcique, s'établit par poussées aiguës, fébriles et douloureuses. Il suffit

d'en avoir vu un cas (1) pour faire immédiatement le diagnostic. Les œdèmes liés aux affections des veines, du cœur ou du rein sont mous, ou du moins l'ont été lors de leurs premières manifestations.

L'œdème *angioneurotique* de Quincke est aigu.

L'œdème dit *historique* est simulé.

Sous le nom d'*œdème rhumatismal* sont rangées des tuméfactions variées plus ou moins liées à des douleurs articulaires.

Le *pseudo-œdème catatonique de Dide* est élastique, indolore, non influencé par le repos, mais il se localise aux extrémités, surtout aux pieds et s'accompagne de crises d'asphyxie symétrique.

Le *myxœdème* dans une forme généralisée, avec le facies lunaire et le cortège des troubles d'insuffisance thyroïdienne, est trop caractéristique pour être confondu avec l'adipose de notre malade ; mais des formes atténuées et localisées sont beaucoup plus délicates à reconnaître.

Il en est de même du *pseudo-éléphantiasis neuro-arthritique de Mathieu et Weill* : la limitation brusque de l'infiltration des membres par un bourrelet, l'intégrité des pieds le rapprochent beaucoup de notre cas ; mais il s'accompagne de douleurs assez violentes et survient en général, chez les femmes après la ménopause.

Ces derniers caractères font partie du syndrome de Dercum, *adipose douloureuse segmentaire rhizomélique*, qui s'accompagne de plus d'asthénie, de troubles mentaux et souvent de lésions nodulaires sous-cutanées.

Ces *lipomatoses nodulaires*, lipomatoses symétriques douloureuses, établissent la transition entre le syndrome de Dercum et les *lipomatoses multiples symétriques de Crémieux* (2).

Le caractère circonscrit de ces tumeurs les écarte de l'adipose de notre malade, également distincte des *lipomes simples* et de l'*adénolipomatose à prédominance cervicale de Launois et Bensaude*.

L'adipose segmentaire reconnue et admise chez notre malade, nous avons cherché dans la littérature médicale des observations analogues.

Pic et Gardère (3) ont publié sous le nom d'*atrophie généralisée de la face et de la région sus-ombilicale du corps avec pseudo-hypertrophie de la région pelvienne et des membres inférieurs* un cas qui par plusieurs points se rapproche du nôtre.

Le voici, résumé :

A son entrée à l'hôpital, le 1^{er} décembre 1908, la malade présente de l'amai-

(1) BOURCY et LAIGNEL-LAVASTINE, *Lymphangite dermique hypertrophique récidivante (éléphantiasis nostras)*, Soc. méd. des hôp., 30 mars 1900.

(2) H. FENARD, *L'adipose douloureuse segmentaire rhizomélique*, thèse Paris, 1911, n° 136.

(3) PIC et SARDÈRE, Soc. méd. des hôp. de Lyon, Lyon méd., 1909, t. II, p. 61.

grissement de la face, des membres supérieurs et du thorax. Par contre, on constate un développement anormal des membres inférieurs.

Dans ses antécédents, rien à relater en dehors d'une rougeole et d'une scarlatine. Régliée à 15 ans et depuis lors régulièrement, sauf en 1904, où elle fut aménorrhéique pendant 6 mois. C'est à cette époque qu'a débuté l'affection actuelle par de l'amaigrissement (perte de 10 kil. en quelques mois), de l'asthénie et des troubles digestifs avec anorexie. Un traitement par le repos et la suralimentation fut immédiatement institué : les forces revinrent... et les membres inférieurs se mirent à augmenter de volume indépendamment du reste du corps ! Depuis cette époque l'état général s'est amélioré d'une façon constante, mais la face et les bras restent maigres, tandis que les membres inférieurs grossissent toujours.

Le teint est bien coloré. Les seins sont normaux. La maigreur du thorax est moins accentuée dans le dos que sur la poitrine. La taille rappelle celle d'une guêpe. Les fesses, les cuisses et les jambes ont un développement anormal.

La peau y est épaisse, parsemée de vergetures et doublée d'une large couche de tissu cellulo-graisseux.

Aux membres inférieurs, les réflexes rotuliens sont très forts. Le réflexe plantaire se fait en flexion. Il n'y a pas de troubles sensitifs. Les masses musculaires ne sont pas atrophiées. La démarche est normale, et les membres résistent à la fatigue.

Aux membres supérieurs, les masses musculaires sont atrophiées, mais la force est relativement conservée. Les réflexes tendineux sont forts. Il n'y a pas de troubles sensitifs.

L'examen électrique a été négatif en tout point ; pas de diminution de l'excitabilité des muscles et des nerfs ; pas de réaction de dégénérescence.

A la face, pas de troubles musculaires ni de paralysie. Pas de troubles sensitifs. Les lèvres et les orbiculaires des paupières sont intacts.

Les pupilles sont paresseuses ; la dilatation pupillaire est anormale.

Le sommet du poumon droit sonne mal, on y constate une obscurité marquée sans bruits anormaux.

Un point qui doit faire rejeter la myopathie, est l'exagération très marquée des réflexes tendineux.

D'autre part l'absence complète de troubles sensitifs ne permet pas de penser à la syringomyélie.

« Ainsi, disent Pic et Gardère, nous ne pouvons rapporter ni à la moelle, ni aux nerfs, ni aux muscles l'origine de ces troubles trophiques.

Il nous semble logique de penser que dans ce cas l'infection tuberculeuse a pu déterminer au niveau des éléments nerveux des lésions se traduisant à la périphérie par deux sortes de manifestations : d'une part le développement exagéré du tissu adipeux au niveau des membres inférieurs, d'autre part l'atrophie de ce même tissu et aussi du tissu musculaire au niveau de la face, du thorax et des membres inférieurs, faits qui ont déjà été signalés parmi les manifestations non spécifiques de la tuberculose. »

Nous devons faire remarquer qu'il ne paraît y avoir eu aucun trouble ovarien ou thyroïdien.

D'autre part chez notre malade comme chez celle-ci existaient des manifestations pulmonaires.

Quoiqu'il soit plus éloigné de notre observation, nous tenons à signaler pour mémoire le cas de Barraquer (1).

Il s'agit d'une jeune fille de 25 ans, qui, depuis sa treizième année, maigrit rapidement de la face et de la moitié supérieure de la poitrine. Cet amaigrissement, qui survint à la suite d'une grippe, contrastait avec l'état de parfaite nutrition qu'accusait le reste du corps et ne s'accompagnait d'aucun autre signe pathologique.

On peut se demander si l'épithète grippe ne marque pas une atteinte de tuberculose.

Il semble qu'il s'agisse dans ces divers cas de troubles régionaux de l'adiposité tégumentaire, peut-être liée à une infection tuberculeuse plus ou moins torpide et légère.

Négligeant l'étiologie faute de renseignements suffisants pour la pathogénie, d'ailleurs très obscure, il nous semble que ces faits permettent d'émettre cette idée qu'à côté des hyperadiposités tégumentaires segmentaires ou localisées il y aurait lieu de décrire des hypoadiposités tégumentaires de même ordre.

Il ne s'agirait d'ailleurs que d'une exagération dans la répartition normale du tissu cellulo-graisseux sous-cutané, dont on connaît l'importance dans l'anatomie des formes.

Comme l'a dit parfaitement Henry Meige (2) à propos de notre malade « la répartition du pannicule adipeux sous-cutané est la principale raison de la morphologie féminine. M. Paul Richer a bien indiqué les lieux d'élection de ces amas graisseux qui donnent à la femme sa plastique spéciale (région des flancs, face supéro-externe des cuisses, pourtour du genou). C'est dans ces régions que normalement la graisse s'accumule et c'est là aussi qu'apparaissent surtout les hypertrophies graisseuses. Il existe également dans la partie supérieure du corps des lieux de prédilection pour les développements adipeux (région du cou, région deltoïdienne, région mammaire, pour ne citer que les principales). Et ce qui est particulièrement remarquable chez cette malade, c'est le contraste entre la maigreur de tout le haut du corps et l'énormité des membres inférieurs. J'ai eu l'occasion d'observer plusieurs fois une conformation analogue chez des sujets entachés d'infantilisme, mais chez ces derniers il

(1) L. BARRAQUER, *Histoire clinique d'un cas d'atrophie du tissu cellulo-adipeux*, L'avenç. Barcelone, 1906.

(2) H. MEIGE, Soc. de Neurol., 11 juillet 1912, R. Neurol., p. 138.

m'a paru que l'épaississement adipeux remontait jusqu'à la région ombilicale, le haut du corps et les bras restant relativement grêles.

« On ne peut pas ne pas être frappé d'une autre ressemblance : je veux parler de la conformation des myopathiques du type pseudo-hypertrophique, chez lesquels l'énormité des membres inférieurs contraste avec la gracilité de la partie supérieure du corps. Chez eux également le tissu conjonctif et le tissu adipeux participent à la déformation ; mais ici la répartition des hypertrophies correspond à celle des masses musculaires et non à celle du pannicule sous-cutané. »

Ce contraste, remarquable dans notre cas, entre la partie inférieure du corps et la partie supérieure, n'est, d'ailleurs, nous semble-t-il, que l'exagération d'une disposition très fréquente chez beaucoup de femmes et qui s'individualise parfois en un type clinique, voisin de celui que nous présentons aujourd'hui, chez certaines basedowiennes.

En 1897, M. Babinski (1) avait attiré l'attention de l'un de nous sur ce contraste entre la grosseur des membres inférieurs et la maigreur de la moitié supérieure du corps à propos d'une basedowienne avec myxœdème des membres inférieurs, qui guérit de son myxœdème par opothérapie thyroïdienne.

Depuis, avec M. Thaon (2), l'un de nous a étudié un fait analogue. Une aménorrhée totale de 6 mois et partielle de 12 coïncida avec le syndrome de Basedow auquel goître simple et trophœdème paraissent avoir été antérieurs.

Pour en revenir à notre malade, en raison de la brièveté des règles, de la petitesse des seins, du torse plus masculin que féminin, du nervosisme, et du contraste entre la maigreur du torse et la grosseur des membres inférieurs, nous avons essayé l'opothérapie thyroïdienne, malgré les insuccès antérieurs, dont nous avons enregistré un cas personnel, chez une jeune fille atteinte de trophœdème (3). Nous y avons ensuite associé l'opothérapie ovarienne.

L'opothérapie associée ne paraît pas avoir mieux agi que la simple.

*
* *

Pour situer le cas actuel dans la série croissante des adiposes des membres inférieurs dont on voit la fréquence chez la femme surtout à

(1) BABINSKI, *Congrès des aliénistes et neurologistes*, Clermont-Ferrand, 1894.

(2) LAIGNEL-LAVASTINE et P. THAON, *Syndrome de Basedow chez une goitreuse avec trophœdème*, Soc. de Neurol., novembre 1906, R. Neurol., p. 1106.

(3) SIGARD et LAIGNEL-LAVASTINE, *Un cas de trophœdème acquis*, Société de Neurologie, 15 janvier 1903 ; Nouv. Iconographie de la Salpêtrière, janvier 1903.

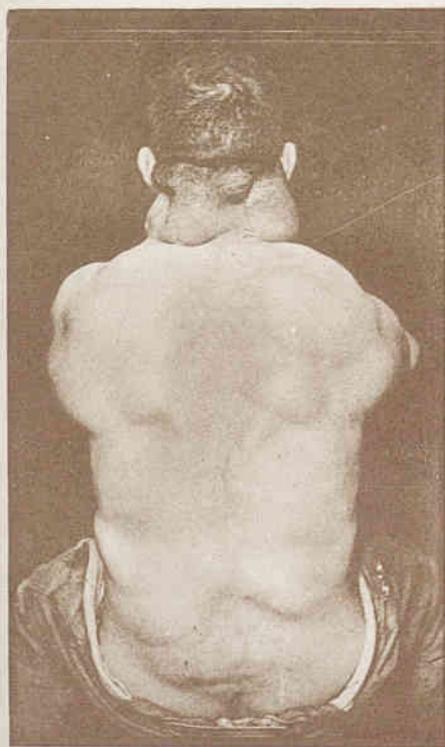
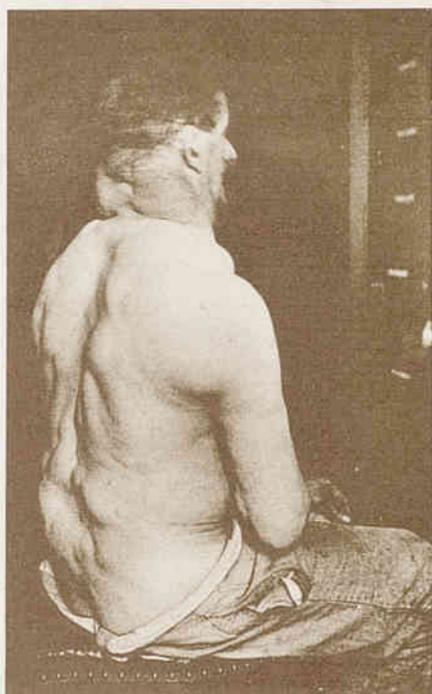
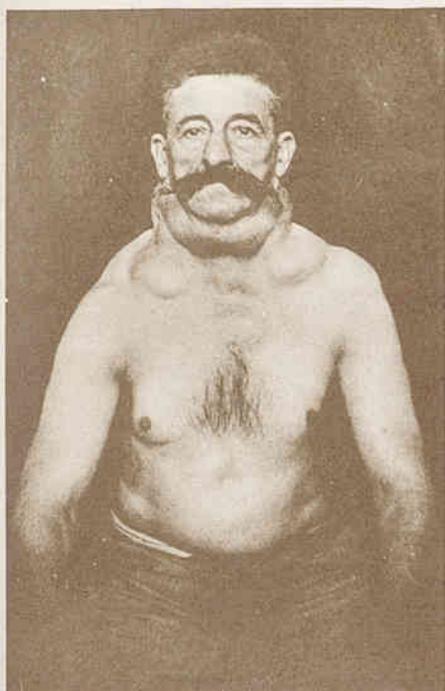
partir de la ménopause, nous avons institué une étude systématique de l'épaisseur des divers plis de la peau, mesurée au compas de sculpteur.

Cette épaisseur du tissu cellulaire sous-cutané n'a d'importance au point de vue auquel nous nous plaçons que si elle n'est pas répartie d'une façon uniforme.

En effet, nous avons noté, chez des femmes normales, de même âge que notre malade, des différences dans cette épaisseur liés entre autres facteurs, aux divers degrés d'embonpoint. Chez l'une, les plis de la peau, à la cuisse, suivant les endroits pincés, étaient de 4 à 5 centimètres, chez une autre ils n'étaient plus que de 3 à 3 cm. 8.

Nous reviendrons d'ailleurs bientôt, dans une étude d'ensemble, sur les rapports du syndrome de H. Meige et des adiposes localisées et sur les variations de l'adiposité régionale selon l'âge, le sexe, les moments de la vie génitale, le tempérament et les perturbations plus ou moins évidentes des sécrétions internes et du métabolisme des substances de l'organisme.

La thèse de l'un de nous dont cette observation est l'amorce envisagera, en effet, les variations du pannicule adipeux selon les diverses conditions physiologiques — enfance, puberté, grossesse, lactation, castration, ménopause — et pathologiques — syndromes endocrines, simples ou associés, thyroïdiens, hypophysaires, ovariens, testiculaires, surrénaux, parathyroïdiens — leurs relations avec le trophœdème d'Henry Meige, l'adipose douloureuse de Dercum, les affections intermédiaires entre ces deux syndromes, certains états d'épaississement tégumentaire associés à des affections variées du névraxe, du sympathique ou des glandes à sécrétion interne, et la part qui revient dans leur genèse aux troubles de la nutrition en général et du système endocrine et sympathique en particulier.



ADÉNOLIPOMATOSE

(Trenel et Fassou).

UN CAS D'ADÉNOLIPOMATOSE
(TYPE LAUNOIS)

PAR

M. TRÉNEL et FASSOU.

Le malade D..., maçon, âgé de 58 ans, entre à l'asile de Ville-Evrard le 28 août 1912 pour un accès aigu de délire alcoolique.

Cet homme est atteint, depuis l'âge de 40 ans, d'adénolipomatose; l'affection a débuté par le cou et la nuque, pour se propager successivement aux reins, à la région épigastrique, et, en dernier lieu, aux deux aines.

En 1903, il entre à Lariboisière chez le D^r Launois, qui le garde pendant 5 mois 1/2 dans son service; il passe ensuite en chirurgie et le D^r Poirier pratique une première intervention chirurgicale au niveau de la nuque: on enlève au malade 1.600 grammes de tissu graisseux.

Nouvelle opération quelques années après; un chirurgien de l'hôpital Lariboisière intervient sur la région cervico-scapulaire. Après 4 mois de séjour, D... quitte l'hôpital et n'y revient que pour demander quelques consultations médicales ou chirurgicales.

C'est donc bien longtemps après ces divers traitements qu'il nous a été donné d'examiner l'adénolipomatose dont est atteint le malade depuis dix-huit ans environ.

Il s'agit d'une adénolipomatose symétrique à prédominance cervicale, très marquée dans la région dorso-lombaire, épigastrique, et commençant à évoluer dans les régions inguinales (Pl. LXVI).

Dans la région cervico-faciale, l'affection est constituée par de volumineuses tumeurs; il en résulte un gros élargissement du cou et de la base du cou. Un premier et énorme bourrelet péricervical surplombe un nouveau bourrelet un peu moins développé, et qui répond à la ligne biclavculaire; au niveau de chaque clavicule existe une tumeur du volume d'une grosse orange; une troisième tumeur, grosse comme un œuf, comble l'espace sus-sternal.

En arrière, le cou est complètement déformé, très élargi, tombant sur les épaules dont il est séparé par un sillon transversal très marqué que la tumeur déborde nettement dans tous les sens. A ce niveau, on voit en deux endroits deux cicatrices verticales, longues de 8 à 10 centimètres: ce sont les cicatrices laissées par la première intervention chirurgicale.

Au-dessous du sillon cervico-scapulaire précité, et parallèlement à lui, court une cicatrice transversale, longue de 30 centimètres environ, réunissant à peu près les deux apophyses coracoïdes ; cette ligne cicatricielle résulte de l'incision pratiquée lors de la deuxième opération, laquelle a également intéressé la région dorso-lombaire droite.

La limite supérieure des tumeurs cervicales est constituée, en avant, par le bord du maxillaire inférieur, et en arrière par un sillon transversal très net qui réunit la partie moyenne des deux pavillons auriculaires en passant par la protubérance occipitale externe ; les fossettes rétro-mastoïdiennes sont occupées par du tissu graisseux.

Les deux régions scapulaires paraissent notablement hypertrophiées ; de chaque côté les tumeurs, symétriquement disposées, débordent en dehors et en bas le creux de l'aisselle auquel elles constituent une paroi postéro-externe anormalement développée. Les régions deltoïdiennes sont également envahies par la lipomatose qui se continue, insensiblement, avec les parties du bras demeurées normales.

Dans cette région axillo-brachiale, notons la présence, dans l'aisselle gauche, d'une tumeur volumineuse ; de même la palpation fait sentir, au niveau du coude droit, une tumeur épitrochléenne assez grosse et une tumeur épitrochléenne petite et plus dure.

Les régions dorsale et surtout lombaire présentent, principalement marquées à gauche, de gros amas de petites tumeurs agglomérées mais séparées par des sillons superficiels. Tout l'espace compris entre le rebord costal et la région fessière gauches est rempli par de nombreuses masses lipomateuses, mamelonnées, se prolongeant en pointe dans la région sacrée pour se terminer à 5 centimètres au-dessus du coccyx. Dans toute son étendue, le dos du malade prend un aspect capitonné dont une de nos photographies rend parfaitement compte ; par places, on remarque plusieurs œvi dont un très marqué, au niveau et un peu à gauche de la XII^e vertèbre dorsale.

La tumeur épigastrique est médiane, lisse, bombée et grosse comme une tête de fœtus. Au niveau et à droite de la pointe du sternum existe un petit lipome, gros comme une mandarine.

Les tumeurs inguinales sont constituées par des masses lisses, non mamelonnées, occupant, de chaque côté, le triangle de Scarpa.

D'une façon générale, ces tumeurs cervicales, lombaires, épigastriques et inguinales ont une consistance molle, pâteuse et sont parcourues, en surface, par un réseau veineux assez marqué.

Elles sont indolores et ne déterminent pas de gêne fonctionnelle notable, sauf pour la tumeur de l'épigastre : à ce niveau, le malade éprouve une sensation continuelle de lourdeur qui nécessite le port d'une ceinture

comprimante ; il se plaint parfois de troubles dyspnéiques, mais intermittents et cela depuis fort longtemps. C'est à se demander si la tumeur épigastrique ne pousse pas quelque prolongement médiastinal, ou si le tissu cellulo-graisseux du médiastin n'est pas en état de prolifération lipomateuse. On comprend que le pronostic de la maladie en soit aggravé d'autant, les cas n'étant pas rares de terminaison par l'asphyxie. Parmi les nombreux auteurs qui se sont occupés de la question, M. Mauclaire a apporté à la Société de chirurgie un cas typique de ce genre avec les résultats de l'autopsie.

Ces tumeurs, qui tendent vers un développement progressif, n'auraient pas, d'après le malade, un volume constant ; elles traverseraient des périodes d'accroissement et de diminution.

L'examen des différents organes nous a fait constater la petitesse des testicules, surtout marquée pour le droit qui est atrophié : le scrotum est rétracté.

On ne sent pas, chez notre malade, le corps thyroïde, atrophié, ou rendu inaccessible par les volumineuses masses lipomateuses du cou.

Une prise de sang a été faite : nous n'en donnons le résultat que sous toutes réserves, car il s'agit d'un examen extemporané qui n'a pas été renouvelé, le malade n'ayant fait que passer dans le service ; voici les chiffres trouvés :

Globules rouges	3.590.000
Globules blancs	8.100
Polynucléaires.	56
Mononucléaires.	34
Grands mononucléaires	10

Nous signalons la légère mononucléose, l'augmentation portant surtout sur les gros mononucléaires.

L'examen des différents réflexes : oculaires, tendineux, cutanés, et des divers modes de la sensibilité, ne nous a rien fait constater d'anormal.

Il n'est pas inutile de mettre en relief l'alcoolisme chez notre malade. Beaucoup d'auteurs ont insisté sur la coexistence fréquente de l'alcoolisme et de l'adénolipomatose : dans le cas présent, l'éthylisme est certain. D... est un vieux buveur qui a fait un accès délirant aigu, au cours duquel il s'est cru poursuivi, jusque dans sa chambre, par des ennemis imaginaires. Pour leur échapper, il est descendu dans la rue en se laissant glisser le long d'une corde fixée à sa fenêtre ; ici se place un détail intéressant, dans l'espèce : le malade nous a dit que, par moments, il était resté suspendu à la corde par un seul bras : ce qui prouve, jusqu'à l'évidence, que sa force musculaire est demeurée sensiblement normale, malgré la pré-

sence déjà signalée de nombreuses tumeurs au membre supérieur ; s'il en était besoin, ce détail aiderait à ruiner l'hypothèse émise par Marçais, dans sa thèse, à savoir que les tumeurs du genre de celles que nous avons décrites reconnaissent une origine musculaire.

Cette hypothèse, aujourd'hui abandonnée d'ailleurs, a fait place à d'autres théories qui ont cherché à expliquer la pathogénie de cette affection. Mais il faut bien dire que cette pathogénie demeure toujours aussi obscure. Après Hayem qui considérait son malade comme atteint de lymphadénome ganglionnaire, variété aleucémique, forme lipomateuse, Launois a défendu une théorie analogue. Les cas multiples où l'on a cherché inutilement trace de tissu lymphatique dans les tumeurs vont à l'encontre de cette théorie. Il en est de même des examens du sang, mais il est vrai de dire que ceux-ci ont généralement été bien insuffisants et peu nombreux.

Nous devons rappeler que, dans notre cas, il existe une tumeur épitrochléenne en voie de développement, correspondant, exactement, au ganglion épitrochléen. Cette tumeur, déjà grosse comme une noisette est surmontée, à 2 centimètres environ d'une petite tumeur du volume d'un grain blé, allongée, roulant sous le doigt et réunie à la première par un cordon dur, un peu irrégulier, qui se prolonge au-dessus ; il semble que ce soit un ganglion sus-épitrochléen ; on peut se demander si l'on n'assiste pas là au début de la lésion ; mais il ne faut pas moins reconnaître, dans notre cas particulier, que dans les régions épigastrique et surtout dorso-lombaire, les tumeurs lipomateuses sont nombreuses, nettement développées, et cependant, les ganglions lymphatiques n'existent pas dans ces régions.

Faut-il mettre, comme le voudrait Poncet, l'adénolipomatose sous la dépendance du poison tuberculeux ? la preuve exacte de cette hypothèse est encore à faire.

Les chirurgiens se sont beaucoup occupés de la question. Tandis que M. Tuffier acceptait la dénomination d'adéno-lipome pour un lipome sus-claviculaire englobant des ganglions calcifiés et concrétés, M. Delbet repoussait ce terme ; d'après lui « ces tumeurs sont des lipomes périglandulaires se développant autour des ganglions comme des lipomes périviscéraux, périrénaux par exemple se développent autour d'un viscère. Il n'y a pas plus de raison de dire adéno-lipome que recto-lipome, vésico-lipome ; c'est lipome péri-ganglionnaire qu'il faudrait dire ». Au cours de cette discussion qui eut lieu à la Société de Chirurgie le 13 janvier 1904, MM. Reclus, Schwarz, Lejars, Le Dentu, Ricard déclarent avoir toujours trouvé du tissu lipomateux pur chez les malades de ce genre qu'ils ont opérés ; ils font remarquer d'ailleurs, que souvent les masses occupent des régions du corps où normalement il n'y a pas de ganglions.

M. Nattan-Larrier, montrant, à la Société anatomique, des coupes d'une pièce de lipome symétrique, se demande si elles répondent à la structure classique du lipome. Le tissu est relativement très fibreux et les axes fibreux renferment une proportion notable de fibres élastiques. Les points lymphatiques sont assez nombreux, mais on ne trouve pas de ganglions proprement dits.

Quelle que soit l'étiologie de l'affection qui nous occupe, elle répond à un type clinique qu'on ne saurait confondre avec :

Les lipomes congénitaux, qui ne donnent pas des déformations monstrueuses ;

Le lymphadénome qui est plus ferme, qui s'accompagne de cachexie et de lésions du sang ;

L'adéno-lymphocèle où l'on constate des dilatations lymphatiques ;

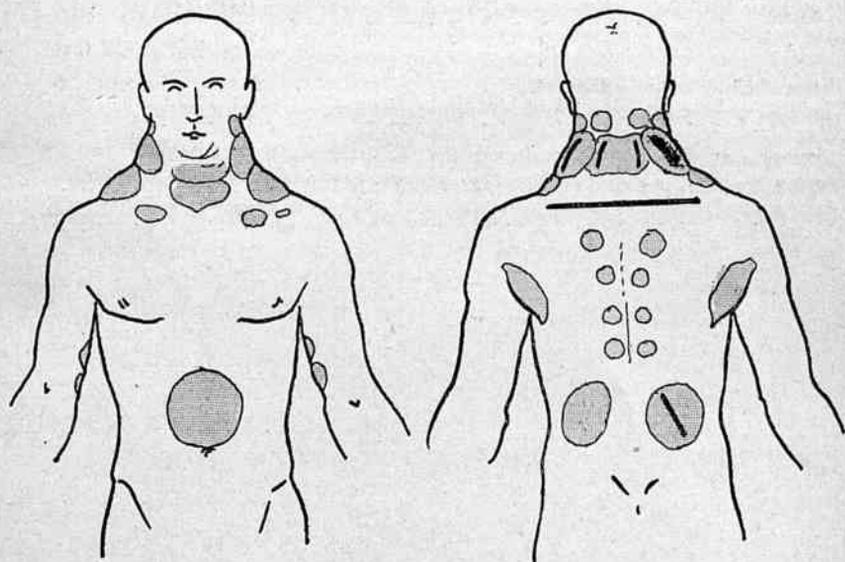


Schéma tiré de la *Revue de chirurgie*, 1909. Malade de LENORMANT et VERDUN. Les traits noirs marquent les points où ont porté les diverses opérations chirurgicales.

Les pseudo-lipomes de Verneuil et de Potain qui sont d'origine rhumatismale.

La lipomatose discrète de Bard (lipomatose symétrique multiplé circonscrite) où les tumeurs sont petites, encapsulées, prédominant aux membres ;

Ces caractères différentiels ont été rappelés dans la *Revue de chirurgie* (1909), par MM. Lenormand et Verdun, à propos d'un cas d'adéno-lipomatose qui nous paraît être celui de notre malade lui-même.

Ce qui fait surtout l'intérêt de ce malade, c'est que son affection constitue un des cas les plus typiques d'adéno-lipomatose qu'on puisse rencontrer : typique par la symétrie, la topographie des tumeurs ; typique et intéressant avant tout par l'énorme développement de ces masses lipomateuses.

C'est à ce titre que nous avons donné pour illustrer l'observation du malade, quelques-unes des photographies que l'un de nous a prises dans le service.

INDEX

- HAYEM. — *Un cas de lymphadénome aleucémique avec lipomatose*, Soc. méd. des hôp., 1897.
- LAUNOIS et BENSUAUDE. *L'adéno-lipomatose symétrique à prédominance cervicale*. Nouv. Iconog. de la Salpêtrière, n° 1, 2, 3, 1900 (avec bibliographie). Presse médicale, 1^{er} juin 1898, Revue neurologique, 1898, p. 691 ; Rev. neur., 1900, p. 954.
- LENORMANT et VERDUN. — Rev. de Chirurgie, 1909, p. 724.
- LUIGI BORDONI. — *Lipomatose douloureuse symétrique*. Riforma medica, an XVII, vol. III, n° 62, p. 735 ; 11 sept. 1910.
- MARÇAIS. — *Contribution à l'étude des lipomes du cou*. Th. Paris, 1894.
- MAUCLAIRE. — Société de Chirurgie, 31 juillet 1907.
- NATTAN-LARRIER. — *Lipome symétrique*, Soc. Anatomique, 23 mars 1906.
- PONCET. — *Sur les lipomes multiples symétriques*. Soc. de Chirurgie, 20 avril 1910.
- Société de chirurgie. V. le compte-rendu des séances du 13 janvier 1904, des 7, 14 déc. 1908.



PROCOPE VENCESLAS DIVIS (1698-1765)

(L. Haskovec.)



DEUX ÉLECTROTHÉRAPEUTES DU XVIII^e SIÈCLE
EN BOHÈME

PROCOPE VENCESLAS DIVIS (1698-1765)

JEAN-BAPTISTE BOHAC (1724-1768) (1).

PAR

Ladislav HASKOVEC

(de Prague).

A l'occasion du 6^e Congrès international d'électrologie et de radiologie il m'a paru intéressant de rappeler l'histoire des premiers efforts de l'électrothérapie des deux célèbres électrothérapeutes tchèques du XVIII^e siècle : du *Procope Venceslas Divis* et de *Jean-Baptiste Bohac*. Il est de toute justice de rendre hommage à leur mémoire.

I

Procope Venceslas Divis

(1698-1765).

Pl. LXVII

Venceslas Divis, en religion Procope, né en 1698 à Helkovice, près de Zamberk en Bohême, prêtre du cloître des Prémontrés à Louka et curé à Primélice, près de Znojmo en Moravie, célèbre physicien et inventeur du paratonnerre, célèbre écrivain du *Traité sur l'électricité* a enseigné que le feu électrique et élémentaire est la base de toute la vie et il a employé déjà l'électricité dans le traitement des malades. Il a guéri plus de 50 malades.

Dans son célèbre écrit : *Magia naturalis* ou traité théorique sur l'électricité atmosphérique, au chapitre I^{er} il parle du feu naturel ; dans le deuxième chapitre du feu élémentaire et électrique ; dans le troisième chapitre de la météorologie ou de l'électrisation macrocosmique ou en général des orages.

(1) Notes historiques présentées au 6^e Congrès international d'Electrologie et Radiologie à Prague, 1912.

Il nous entretient dans le deuxième chapitre (§§ 19-24 et autres) de ses idées sur l'électrothérapie. Ses explications gardent leur intérêt même de nos jours au point de vue scientifique et social.

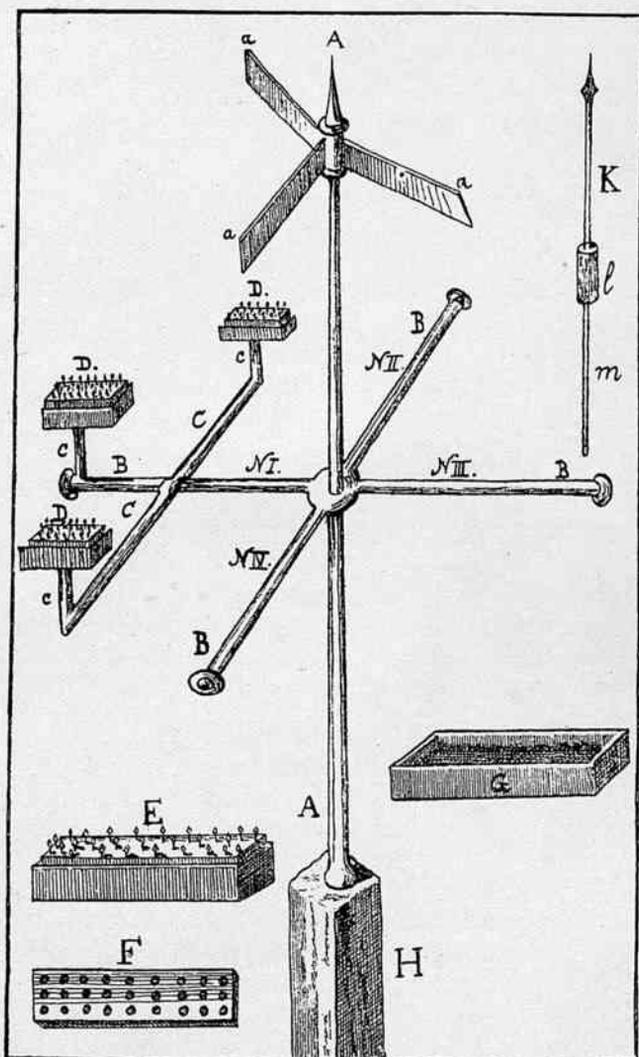
Divis connaît la fonction spécifique des organes des sens, accélère le développement des plantes par l'électrisation et prévoit presque dans son esprit génial et universel, l'explication moderne de l'action de l'électricité. Voici quelques extraits de son traité :

§§ 19-24... « La vie de l'homme consiste dans le feu naturel qui est la base du suc nerveux et du balsame électrique lequel est introduit par lui dans les organes du corps, ce qui est la cause de l'électrisation naturelle.

« L'expérience quotidienne nous apprend que l'homme ne meurt d'ailleurs que quand les *principia vitæ* s'affaiblissent lentement ou vite, et quand les organes se dépouillent du feu naturel. Par cela les organes du corps dépérissent et l'électrisation naturelle cesse ». « Selon la division naturelle il y a des parties du corps qui sont électriques et d'autres qui sont électrisables et il en résulte l'électrisation naturelle de la vie. Au moment où ce phénomène naturel s'affaiblit par la constipation ou par d'autres obstacles, le suc nerveux ne peut être, ni fortifié par le balsame du feu naturel, ni distribué dans les vaisseaux. Le corps tombe malade de même quand l'action électrique naturelle acquiert un tel potentiel qu'elle surmonte la force naturelle ordinaire. Puis il est aussi nécessaire de prévenir la maladie par les médicaments soulageants. Et quand les médicaments n'y suffisent pas, il faut les aider par l'électrisation artificielle. »

Dans les paragraphes suivants, Divis nous entretient des éléments et de leurs composés ainsi que de l'importance de ces derniers, des principes actifs et passifs, de l'influence du feu naturel (*principium universale*) qui vivifie l'âme, qui dirige la croissance et tout mouvement, qui devient avec les organes l'âme vivante du corps dans lequel il produit aussi des effets vivants tandis qu'il apparaît dans un objet sans organes (la pierre, l'or, etc.) seulement comme un phénomène pur (*phenomena purum*) ».

Dans le paragraphe 29 il continue : « Il arrive souvent que j'ai guéri par électrisation d'une demi-heure ou selon les circonstances dans un délai plus long un malade atteint de paralysie, ce que l'on ne pouvait pas faire par des médicaments ordinaires. Quel homme raisonnable et consciencieux voudrait expliquer la cause de la guérison d'une autre façon que par l'électrisation ? [puisqu'on n'a pas pris pendant l'électrisation d'autres remèdes] qui dissipe la constipation, fortifie le suc nerveux, lequel conduit dans les vaisseaux. Je crois alors que la nature vivante produit un travail électrique, si petit soit-il, en soutenant le corps dans la vie (On peut voir les phénomènes électriques par exemple dans les yeux, surtout pendant les



LE PREMIER PARATONNERRE EN EUROPE

Édifié en 1754 en Moravie, à Primétice, près Znojmo, par Procop Divis.

(L. Haskovec.)

Figure extraite de l'article : *Prokop Divis Vyliční jeho života a zázsluch vědeckých*, par le professeur Fr. Nušl. Prague, 1899. (Publications de l'Académie tchèque.)

ténèbres, quand on les frotte tout doucement du côté extérieur sur le canthus). Cette électrisation naturelle dans le corps diminuant, il faut l'aider par les médicaments et quand ils n'ont aucun effet il faut aider par l'électrisation mais à temps, quand il n'est pas encore trop tard. »

Dans le paragraphe 30, l'auteur traite des manières d'agir des médicaments et de leur rapport avec le feu naturel. Il explique pourquoi il faut parfois fortifier l'électrisation naturelle par une électrisation artificielle rendant les médicaments électriques et élémentaires plus efficaces et il conseille d'étudier les médicaments en rapport avec l'électricité.

Dans les paragraphes 31-32 Divis réfute quelques objections qu'on lui faisait.

Feu naturel comme *principium primum formale naturæ* ne peut être utile à chacun, disait-on, parce qu'il réchauffe le sang des pléthoriques et accélère la circulation. A cette objection Divis répond que l'on n'a pas besoin d'électriser plus que la nature exige, et que le fait que la circulation du sang s'accélère par l'électrisation n'est pas contre la nature, mais un fait naturel.

Il s'étend sur quelques qualités de l'électricité, sur ses connaissances concernant l'action de l'électricité sur la pulsation et leur influence biologique.

Il distingue deux électrisations naturelles : macrocosmique et microcosmique c'est-à-dire dans l'homme et dans les animaux. Il y en a trois catégories : dans les yeux, dans le larynx et dans les vaisseaux. Le sang est électrisable et d'autres particules internes du corps sont électriques. Des frôlements du sang qui circule dans les vaisseaux proviennent des minima électriques qui électrisent les parties voisines électrisables surtout le *fluidum nerveum* qui s'écoule dans tout le corps. Il rejette le reproche qu'on lui a fait de s'être aventuré trop loin dans le domaine de la médecine. Il se défend très modestement, rappelant la vieille maxime : *Ubi desinit physicus, ubi incipit medicus*.

En réponse au reproche qu'il ne lui est pas permis comme prêtre de soigner les malades par l'électricité et que c'est contre la justice chrétienne d'enlever aux médecins et aux pharmaciens le pain quotidien il dit : « Il est très juste qu'on ait défendu l'exercice de la médecine aux prêtres parce qu'il leur est arrivé beaucoup de désagréments par les médicaments, mais le traitement électrique au contraire n'a point besoin de médicaments et il n'est point dangereux d'ailleurs ; Dieu a recommandé aux prêtres de soigner partout les malades par les mots : *Ite et curate ubique infirmos*.

Comme il demandait un jour à Van Swieten l'explication relative au traitement électrique en exigeant l'explication du fait que l'électricité

guérit les uns et non les autres, il reçut la réponse que la défense aux prêtres touche l'exercice de la médecine est non l'étude et ne s'étend pas à l'électrisation. L'électricité ne peut pas aider, dans les cas où la matière resserrante adhère déjà aux parois de la cavité et où elle est viciée à cause de la maladie. C'est toujours une grande chose que l'électrisation a déjà secouru beaucoup d'hommes. »

Dans le paragraphe 39 Divis se défend avec succès contre le reproche qu'il enlève le pain aux médecins et aux pharmaciens et cela d'une façon tout à fait moderne et presque dans le sens des instructions des chambres médicales d'aujourd'hui.

Divis conseille au malade de consulter tout d'abord le médecin qui prescrit les médicaments et quand ils n'ont aucun effet il prescrit de nouveaux médicaments et quand ils n'ont non plus de succès, le malade doit essayer l'électricité, qui naturellement n'est plus valable dans l'agonie. Il y a assez de remèdes que l'on n'obtient pas dans la pharmacie, continue Divis, et que l'on ne peut pas employer par exemple en hiver, tandis qu'on peut bien se servir de l'électricité.

Il en est de même dans les cas où les médicaments n'ont aucune efficacité, comme par exemple dans les maladies nerveuses, dans la goutte, dans les maladies des yeux où l'on peut en toute conscience prescrire l'électricité comme plus utile que les médicaments.

Dans ces cas le médecin ne doit pas prescrire au contraire les médicaments aux malades surtout aux pauvres, car si l'électricité ne produit ici aucun résultat favorable elle n'est au moins nocive ni à la santé ni à la bourse du malade. Du reste les pharmaciens pourraient électriser eux-mêmes les malades à la prescription du médecin, dit Divis en terminant sa défense.

II

Jean-Baptiste Bohac

(1724-1768).

Jean Bohac a étudié la médecine à l'Université de Prague et il a fréquenté les écoles de Paris, de Padoue, de Montpellier et d'autres encore en Allemagne, et il écrivit la thèse : *De utilitate electrificationis in arte medica, seu in curandis morbis etc.*, grâce à laquelle il fut promu docteur en médecine. Devenu professeur d'histoire naturelle il a écrit beaucoup de traités d'histoire naturelle. Je veux citer quelques extraits de sa thèse qui se trouve dans la bibliothèque de l'Université de Prague (1) (XLVIII, C. 22).

(1) *Dissertatio inauguralis philosophico-medica de utilitate electrificationis in arte*

Bohac a dédié sa thèse à son bienfaiteur le comte français Venceslas Wrsba, seigneur de Konopist, Tynice et Mrac (*supremo hæreditario thesauro in Regno Bohemiæ*).

Après la préface, il traite dans le premier chapitre de l'action de l'électricité sur les matières diverses. Les expériences qu'il a faites et qu'il cite *in extenso* lui ont démontré que l'électricité diminue le poids de la matière électrisée, que l'électricité augmente l'évaporation des liquides, sauf de l'huile, que l'évaporation se fait plus facilement au fur et à mesure que le liquide est plus volatil, que l'électricité agit davantage sur les liquides contenus dans un vase plus conducteur de l'électricité (vase métallique), que l'électricité accélère l'écoulement des liquides dans les capillaires, que l'électricité accélère l'accroissement des plantes, que l'électricité augmente la transpiration naturelle des animaux.

Dans le II^e chapitre, § 4^{or}, l'auteur traite la théorie des maladies dans lesquelles il faut employer l'électricité et il parle tout d'abord de l'hémiplégie.

Au point de vue thérapeutique il distingue plusieurs formes d'hémiplégies dont quelques-unes peuvent être traitées de préférence par l'électricité. L'hémiplégie est causée par l'imperméabilité du fluide nerveux dans les nerfs du côté paralysé ce qui a lieu *aussi dans le cas où la moelle épinière ou le bulbe ont été atteints d'un processus morbide du côté opposé*.

L'imperméabilité du fluide nerveux provient ou bien d'une faiblesse de la force motrice centrale ou bien d'une résistance et d'obstacles dans les

medica, seu in curandis morbis quam sub gloriosissimis auspiciis augustissimæ invictissimæ ac potentissimæ Romanorum imperatricis Mariæ Theresiæ Germaniæ, Hungariæ, Bohemiæ, Dalmatiæ, Croatiae, Sclavoniæ, etc. etc. reginæ, archiducis Austriæ, etc. etc. piæ, felicitis, inclytæ, in alma caesarea, regiaeque universitate Carolo-Ferdinandea Pragensi, sub rectoratu admodum reverendi ac eximii patris P. Bernardi Weber, e societate Jesu, S S. Theologiæ doctoris, Cesareo-Academici collegii ad S. Clementem Vetero-Pragae, nec non almae caesarae, regiaeque universitatis Carolo-Ferdinandea Pragensis p. t. rectoris magnifici. Sub decanatu nobilis generosi, doctissimi ac excelentissimi viri D. francisci Ferdinandi Kirchmayer de Reichwitz, A A L I. Philosophiæ et Medicinæ doctoris, inclyti regni Bohemiæ, per regiam urbem neopragensem Physici jurati, nec non inclytæ facultatis Medicæ p. t. spectabilis decani. Praeside nobili, generoso, doctissimo ac excelentissimo viro D. Joanne Antonio Josepho Scrinici, auratae Militiæ Equitæ Sacrae Aulae Lateranensis et apostolici Palati Comite, Philosophiæ et Medicinæ doctore, nec non in praefata alma universitate Carolo-Ferdinandea Pragensi Praxeos medicæ, chirurgiæ Pharmaceutiæ, Chimiciæ atque Physiæ experimentalis Professore regio, publico ac ordinario. Annuente excelentissimo facultatis medicæ Collegio pro suprema doctoratus Medici Laurea publico eruditorum examini submittit Author et defendens.

Joannes Bohac

A A L I. et Philosophiæ Doctor, medicinæ candidatus. Anno MDCCLI Mense-Die — horis Pragæ Bohemorum, Typis Sophiæ Viduae Rosenmüllerianæ, Regiæ Typographiæ per franciscum Ignatium Kirchner factorem.

nerfs mêmes causés par les inflammations, par les traumatismes ou par d'autres processus morbides qui ont interrompu la continuité du nerf. L'auteur explique ensuite la dépendance de la faiblesse de l'énergie de la force motrice, de la nutrition générale ou l'énergie vitale et psychique et donne quelques renseignements intéressants sur la physiologie surtout du système nerveux central qui valent la peine d'être lus dans l'original. Il connaît l'effet de la paralysie : la guérison, la raideur et la contracture des membres paralysés et il essaie d'en donner une explication. Il s'étend ensuite sur le fluide nerveux qui est un fluide électrique et dont on peut prouver la présence par diverses expériences. Le fluide électrique est le plus léger des fluides du corps. L'auteur s'occupe ensuite de la thérapeutique de l'hémiplégie. Il préconise tout d'abord la thérapeutique causale et ensuite l'électrothérapie au moyen de laquelle on donne des forces au fluide nerveux et on dissout les obstacles dans les nerfs.

On employait à cette époque l'électricité produite par le frottement.

L'auteur traite ensuite les divers modes d'électrisation. On touchait avec les doigts les fils électrisés (1) ou l'on prenait un vase en verre rempli d'eau chaude dans une main et l'on plongeait dans le verre un fil électrisé et on touchait ensuite de l'autre main le fil du vase (*commotio*).

Enfin on a essayé de transmettre les médicaments dans le corps au moyen de l'électricité. L'auteur en cite quelques essais qu'il a vus pendant ses voyages surtout en Italie, et il communique 4 observations d'hémiplégie traitées avec succès par l'électrisation simple et par la commotion.

Voici les conclusions de la thèse que nous voulons rapporter en latin :

THESES EX DISSERTATIONE DE PROMTAE

- I. *Electricitas in arte Medica est adhibenda.*
- II. *Electricitas auget naturalem animalium transpirationem.*
- III. *Haec acceleratio transpirationis in hominibus sit per vasa capillaria exhalantia, et non per glandulas subcutaneas.*
- IV. *Fluidum nerveum fluidum electricum dici potest.*
- V. *Nervi sensorii a motoris non sunt distincti.*
- VI. *Hemiplegiae causa proxima est immeabilitas fluidi nervei per nervos.*
- VII. *Hemiplegia praeter reliquis morbis electrificatione curanda.*
- VIII. *Etiam febris intermittens electrificatione deletari potest.*
- IX. *Paralysis in latere corporis sinistro causam suam agnoscit in latere cerebri dextro, et vice versa.*
- X. *Ira multorum malorum atrox mater, paralyticorum interdum solatium.*
- XI. *Dum membra paralytica rigescunt, articulorum capsulas, et tendinum vaginas sinovia sua destitui indicium est.*
- XII. *Non omnis paralysis ab obstructis aut compressis nervis dependet.*

O. A. M. D. G.

(1) *Electrisation simple, electrificatio vulgatissima.*

TABLE DES MATIÈRES

- Acromégalie (Coexistence de la maladie de Recklinghausen avec l'—)* (1 pl.), par DE CASTRO, 41.
- *et urémie* (1 pl.), par PALLASSE et MURHARD, 454.
- Adénoïdisme (Etude du syndrome oxycéphalique considéré dans ses rapports avec la diathèse rachitique et l'—)* (8 pl.), par BERTOLOTTI, 1.
- Adénolipomatose type Launois* (1 pl.), par TRÉNEL et FASSOU, 483.
- Adipose segmentaire des membres inférieurs* (1 pl.), par LAIGNEL-LAVASTINE et VIARD, 473.
- Alexie (Blessure par arme à feu à la tête. Guérison avec reliquat d'hémianopsie et —)* (2 pl.), par JOHANSSON et FRÖDERSTROM, 105.
- Aran-Duchenne (Atrophie musculaire type — de nature névritique)* (2 pl.), par LONG, 281.
- Athétose (Démarche dans l'— étudiée d'après la cinématographie)* (2 pl.), par DE CASTRO, 265.
- Atrophie isolée non progressive des petits muscles de la main, fréquence relative et pathogénie. Téphromalacie antérieure, poliomyélite, névrite radiculaire* (1 pl., 9 fig.), par MARIE et FOIX, 353 et 427.
- *musculaire progressive de type Aran-Duchenne de nature névritique* (2 pl.), par LONG, 281.
- Biocytoneurologie étudiée au moyen de l'ultramicroscope* (4 pl.), par MARINESCO, 193.
- Chirurgien de campagne* (1 pl.), par BROUSSOLLE, 101.
- Crâne (Absence des vertèbres cervicales avec cage thoracique remontant jusqu'à la base du —)* (3 pl.), par KLIPPEL et FEIL, 223.
- Crânien (Epilepsie tardive et troubles mentaux consécutifs à un traumatisme —)* (1 pl.), par PETIT, 384.
- Délire chez les enfants*, par BENON et FROGER, 343.
- Démarche dans l'athétose étudiée d'après la cinématographie* (2 pl.), par DE CASTRO, 265.
- Descartes et la psychophysiologie de la glande pinéale*, par SAINTON et DAGNAN-BOUVERET, 171.
- Dormeuse d'Okno, 32 ans de stupeur, guérison complète* (1 pl.), par FRÖDERSTROM, 267.
- Dysostose cléido-crânienne* (3 pl.), par MALDARESCO et PARRON, 251.
- Dystrophie musculaire progressive hémilatérale, type facio-scapulo-huméral* (2 pl.), par MINGAZZINI, 320.
- Electrothérapeutes (Deux — du XVIII^e siècle en Bohême: Procope Venceslas Divis, Jean-Baptiste Bohac)* (2 pl.), par HASKOVEC, 489.
- Epicône (Méningomyélite de l'— avec lipomatose secondaire)* (4 pl.), par ANDRÉ-THOMAS et JUMENTIÉ, 309.
- Epilepsie tardive et troubles mentaux consécutifs à un traumatisme crânien* (1 pl.), par PETIT, 384.
- Féminisme mental (Gigantisme acromégalique sans élargissement de la selle turcique. Inversion sexuelle, —)* (4 pl.), par GALLAIS, 124.
- Fibres musculaires striées dans la moelle dans un cas de syringomyélie*, par ANDRÉ-THOMAS et QUERCY (4 pl., 14 fig.), 364.
- Gigantisme acromégalique sans élargissement de la selle turcique, inversion sexuelle, féminisme mental* (4 pl.), par GALLAIS, 124.
- Hémianopsie (Blessure par arme à feu de la tête, guérison avec reliquat d'— et alexie)* (2 pl.), par JOHANSSON et FRÖDERSTROM, 105.
- Hérédo-ataxie cérébelleuse* (1 pl.), par TISSOT, 71.
- Hydrocéphalie (Deux cas de pseudo-tumeur cérébrale: méningite séreuse et — acquise)* (1 pl.), par MARINESCO et GOLDSTEIN, 47.
- Hyperchromie généralisée avec achromie associée. Lèpre blanche et mélanique à type pie* (2 pl.), par ANGLADA, 146.
- Inversion sexuelle (Gigantisme acromégalique sans élargissement de la selle turcique, —, féminisme mental)* (4 pl.), par GALLAIS, 124.
- Lèpre blanche (Hyperchromie généralisée avec achromie associée. — et mélanique à type pie)* (2 pl.), par ANGLADA, 146.
- Lipomatose (Méningomyélite de l'épicône avec — secondaire)* (4 pl.), par ANDRÉ-THOMAS et JUMENTIÉ, 309.
- Main (Atrophie isolée non progressive des petits muscles de la —, fréquence relative et pathogénie. Téphromalacie antérieure, poliomyélite, névrite radiculaire ou non radiculaire)*, (1 pl., 9 fig.), par MARIE et FOIX, 353 et 427.
- Méningite séreuse (Deux cas de pseudo-tumeur cérébrale: — et hydrocéphalie ac-*

- quise) (1 pl.), par MARINESCO et GOLDSTEIN, 47.
- Méningo-épilexie de l'épicône avec lipomatose secondaire* (4 pl.), par ANDRÉ-THOMAS et JUMENTIÉ, 309.
- Mentaux (Epilepsie tardive et troubles consécutifs à un traumatisme crânien)* (1 pl.), par PETIT, 384.
- Micromélie rhizomélique partielle avec troubles mentaux chez une jeune arabe* (2 pl.), par CRESPIN et BONNET, 137.
- Neurofibromatose (Coexistence de la — avec l'acromégalie)* (1 pl.), par de CASTRO, 41.
- généralisée (1 pl.), par TOUCHE, 45.
- Obésité chez les paralytiques généraux* (2 pl.), par OBREGIA, PARRON et URECHIA, 463.
- Ostéo-arthrite chronique du rachis. Compression radiculo-médullaire. Inversion bilatérale du réflexe du radius* (2 pl.), par PASTINE, 405.
- Oxycéphalique (Etude du syndrome — considéré dans ses rapports avec la diathèse rachitique et l'adénoïdisme)* (8 pl.), par BERTOLOTTI, 1.
- Paget (Traumatisme et maladie de —)* (4 pl.), par LÉRI et LEGROS, 334.
- Paralytiques généraux (Obésité chez les —)* (2 pl.), par OBREGIA, PARRON et URECHIA, 463.
- Pinéale (Descartes et la psycho-physiologie de la glande —)*, par SAINTON et DAGNAN-BOUVERET, 171.
- Ponto-cérébelleux (Tumeurs de l'angle —)*, par MONIZ, 417.
- Pott (Carie des vertèbres. Mal de — sans gibbosité)*, par ROTSTADT, 391.
- Radiculo-médullaire (Ostéo-arthrite chronique du rachis. Compression —. Inversion bilatérale du réflexe du radius)* (2 pl.), par PASTINE, 405.
- Réflexe du radius (Ostéo-arthrite chronique du rachis. Compression radiculo-médullaire. Inversion bilatérale du —)* (2 pl.), par PASTINE, 405.
- achilléens (Absence des — et des réflexes rotuliens sans autre signe d'affection du système nerveux), par DUPUY, 153.
- rotuliens (Conservation et retour des — dans le tabes, à propos d'un malade atteint de crises gastriques tabétiques) (2 pl.), par CHALIER et NOVE-JOSSERAND, 76.
- (Absence des réflexes achilléens et des — sans autre signe d'affection du système nerveux), par DUPUY, 153.
- Spondylose rhizomélique* (1 pl.), par CONTO, 413.
- Syringomyélie, hyperplasie du tissu conjonctif. Fibres musculaires striées dans la moelle* (4 pl.), par ANDRÉ-THOMAS et QUERCY, 364.
- Tabes (Conservation et retour des réflexes rotuliens dans le —; à propos d'un malade atteint de crises gastriques tabétiques)* (2 pl.), par CHALIER et NOVE-JOSSERAND, 76.
- Téphromalacie (Atrophie isolée non progressive des petits muscles de la main, fréquence relative et pathogénie. — antérieure, poliomyélite, névrite radulaire)* (1 pl., 9 fig.), par MARIE et FOIX, 353 et 427.
- Traumatisme et maladie de Paget* (4 pl.), par LÉRI et LEGROS, 334.
- Tumeurs de l'angle ponto-cérébelleux* (1 pl.), par MONIZ, 417.
- Ultramicroscope (Essai de biocyto-neurologie au moyen de l'—)* (4 pl.), par MARINESCO, 193.
- Vertèbres (Carie des —. Mal de Pott sans gibbosité)*, par ROTSTADT, p. 391.
- cervicales (Absence des — avec cage thoracique remontant jusqu'à la base du crâne) (3 pl.), par KLIPPEL et FEIL, 223.

TABLE DES AUTEURS

- ANDRÉ THOMAS et JUMENTÉ (J.). Méningomyélite de l'épicône avec lipomatose secondaire (4 pl., 3 fig.), 309.
- ANDRÉ-THOMAS et QUERCY. Syringomyélie. Hyperplasie du tissu conjonctif. Fibres musculaires striées dans la moelle (4 pl., 14 fig.), 364.
- ANGLADA (Jean). Hyperchromie généralisée avec achromie associée. Lèpre blanche et mélanique à type pie (2 pl.), 146.
- BENON (R.) et FROGIER (P.). Du délire chez les enfants, 343.
- BERTOLOTI (M.) Etude du syndrome oxycéphalique considéré dans ses rapports avec la diathèse rachitique et l'adénoïdisme (8 pl., 4 fig.), 1.
- BONNET et CRÉSPIN (J.). Micromélie rhizomélique partielle avec troubles mentaux chez une jeune arabe (2 pl.), 137.
- BROUSOLE (de Dijon). Le chirurgien de campagne (1 pl.), 101.
- CASTRO (Aloyso de). Sur la coexistence de la maladie de Recklinghausen avec l'acromégalie (1 pl.), 41.
- Note sur la démarche dans l'athétose étudiée d'après la cinématographie (2 pl.), 265.
- CHALIER (J.) et NOVÉ-JOSSERAND (L.). De la conservation et du retour des réflexes rotuliens dans le tabes dorsalis; à propos d'un malade atteint de crises gastriques tabétiques (2 pl.), 76.
- CONTO. Un cas de spondylose rhizomélique (1 pl.), 413.
- DAGNAN-BOUVERET (Jean) et SAINTON (Paul). Descartes et la psychophysiologie de la glande pinéale (8 dessins), 171.
- DUPUY (Louis). De l'absence des réflexes achilléens et des réflexes rotuliens sans autre signe d'affection du système nerveux, 153.
- FASSOU et TRÉNEL (M.). Adénolipomatose type Launois (1 pl., 4 fig.), 483.
- FELT (André) et KLIPPEL (M.). Absence des vertèbres cervicales avec cage thoracique remontant jusqu'à la base du crâne (3 pl., 6 fig.), 223.
- FOIX (Ch.) et MARIE (P.). Atrophie isolée non progressive des petits muscles de la main; fréquence relative et pathogénie. Téphro-
- malacie antérieure, poliomyélite, névrite radriculaire ou non radriculaire (1 pl., 9 dessins), 353 et 427.
- FROEDERSTROM (Harald). La dormeuse d'Okno; 32 ans de stupeur; guérison complète (1 pl.), 267.
- FROEDERSTROM (Harald) et JOHANSSON (SVEN). Un cas de blessure par arme à feu à la tête Guérison avec reliquat d'hémianopsie et d'alexie (2 pl., 3 dessins), 105.
- GALLAIS (Alfred). Gigantisme acromégalique sans élargissement de la selle turcique. Inversion sexuelle, féminisme mental (4 pl.), 124.
- GOLDSTEIN (M.) et MARINESCO (G.). Deux cas de pseudo-tumeur cérébrale: méningite séreuse et hydrocéphale acquise (1 pl.), 47.
- HASKOVEC (Ladislas) (de Prague). Deux électrothérapeutes du XVIII^e siècle en Bohême: Procope Venceslas Divis et Jean-Baptiste Bohac (1 pl.), 489.
- LAIGNEL-LAVASTINE et VIARD (M.). Adipose segmentaire des membres inférieurs (1 pl.), 473.
- LEGROS (G.) et LÉRI (André). Traumatisme et syndrome de Paget (4 pl.), 334.
- LONG (E.). Atrophie musculaire progressive type Aran-Duchenne de nature névritique. Second cas suivi d'autopsie (2 pl., 3 fig.), 281.
- MALDARESCO (N.) et PARRON (C.) de Bucarest (C.). Sur un cas de dystose cléido-crânienne (3 pl.), 251.
- MARINESCO (G.). Essai de biocytoneurologie au moyen de Pultramicroscope (4 pl., 22 fig.), 193.
- MINGAZZINI (G.). Dystrophie musculaire progressive hémilatérale (type facio-scapulo-huméral) (2 pl.), 320.
- MONIZ (Egas). Trois cas de tumeurs de l'angle ponto-cérébelleux (1 pl.), 417.
- MURARD (J.) et PAILLASSE (C.). Acromégalie et urémie (1 pl., 1 fig.), 454.
- PARRON (C.), ONREGIA (Al.) et URECHIA (C.). Contribution à l'étude de l'obésité des paralytiques généraux (2 pl.), 463.
- PASTINE (C.). Ostéo-arthrite chronique du

- rachis. Compression radiculo-médullaire
Inversion bilatérale du réflexe du radius
(2 pl.), 405.
- PETIT (Georges). Epilepsie tardive et troubles mentaux consécutifs à un violent traumatisme crânien (1 pl.), 384.
- ROTSTADT (J.). Carie des vertèbres. Mal de Pott sans gibbosité (4 fig.), 391.
- TISSOT (F.) (d'Amiens). Héredo-ataxie cérébelleuse (1 pl.), 71.
- TOUCHE (d'Orléans). Neurofibromatose généralisée (1 pl.), 45.
-

TABLE DES PLANCHES

- Absence des vertèbres cervicales (KLIPPEL et FEIL), XXIX à XXXI.
- Acromégalie avec neuro-fibromatose (DE CASTRO), IX.
- Acromégalie et urémie (PALLASSE et MURARD), LXII.
- Adénolipomatose (TRENEL et FASSOU), LXVI.
- Adipose segmentaire des membres inférieurs (LAIGNEL-LAVASTINE et VIARD), LXV.
- Alexie. Coup de feu de la tête (JOHANSSON et FROEDERSTROM), XVI et XVII.
- Aran-Duchenne de nature névritique (LONG), XXXVIII à XL.
- Athétose, démarche (A. DE CASTRO), XXXV à XXXVI.
- Atrophie isolée des petits muscles de la main (MARIE et FOIX), LXI.
- Barbier pédicure (BROUSSOLLE), XV.
- Biocytoneurologie par l'ultramicroscope (MARINESCO), XXV bis à XXVIII.
- Coup de feu de la tête. Hémianopsie et alexie (JOHANSSON et FROEDERSTROM), XVI et XVII.
- Démarche dans l'athétose (A. DE CASTRO), XXXV et XXXVI.
- Dormeuse d'Oknö (FROEDERSTROM), XXXVII.
- Dysostose cléido-crânienne (MALDADESCO et PARRON), XXXII à XXXIV.
- Dystrophie musculaire progressive hémilatérale (MINGAZZINI), XLV à XLVII.
- Epilepsie tardive et troubles mentaux consécutifs à un traumatisme crânien (PETIT), LVI.
- Fibres musculaire dans la moelle dans la syringomyélie (ANDRÉ-THOMAS et QUERCY), LII à LV.
- Gigantisme acromégalique. Inversion sexuelle (GALLAIS), XVIII à XXI.
- Hémianopsie. Coup de feu de la tête (JOHANSSON et FROEDERSTROM), XVI à XVII.
- Hérédo-ataxie cérébelleuse (TISSOT), XII.
- Lèpre à type pie (ANGLADA), XXIV et XXV.
- Méningo-myélite chronique de l'épicône avec lipomatose secondaire (ANDRÉ-THOMAS et JUMENTIÉ), XLI à XLIV.
- Micromélie rhizomélique (CRESPIN et BONNET), XXII et XXIII.
- Neuro-fibromatose (TOUCHE), X.
- Neuro-fibromatose avec acromégalie (DE CASTRO), IX.
- Obésité des paralytiques généraux (OBREGIA, PARRON et URECHIA), LXIII et LXIV.
- Ostéo-arthrite chronique du rachis (PASTINE), LVII et LVIII.
- Oxycéphalique (Syndrome) (BERTOLOTTI), I à VIII.
- Paget et traumatisme (LÉRI et LEGROS), XLVIII à LI.
- Paralysie générale, obésité (OBREGIA, PARRON et URECHIA), LXIII et LXIV.
- Procope Venceslas Divis, électro-thérapeute (HASKOVEC), LXVII.
- Pseudo-tumeur cérébrale (MARINESCO et GOLDSTEIN), XI.
- Rachis, ostéo-arthrite chronique (PASTINE), LVII et LVIII.
- Réflexes rotuliens dans les tabes (CHALIER et NOVÉ-JOSSERAND), XIII et XIV.
- Spondylose rhizomélique (CONTO), LIX.
- Syringomyélie, hyperplasie du tissu conjonctif, fibres musculaires dans la moelle (ANDRÉ-THOMAS et QUERCY), LII à LV.
- Tabes, conservation des réflexes rotuliens (CHALIER et NOVÉ-JOSSERAND), XIII et XIV.
- Traumatisme et syndrome de Paget (LÉRI et LEGROS), XLVIII à LI.
- Tumeur de l'angle ponto-cérébelleux (MONIZ), LX.

Le gérant : P. BOUCHEZ.