NOUVELLE
ICONOGRAPHIE
DE LA
SALPÊTRIÈRE

TOME XX

Avec de nombreuses figures intercalées dans le texte et 89 planches hors texte

---

1907

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. BALLET. — E. BRISSAUD
DEJERINE. — E. DUPRÉ. — A. FOURNIER. — GRASSET
JOFFROY. — PIERRE MARIE. — PITRES. — RAYMOND
RÉGIS. — SÉGLAS

ET

SOCIÉTÉ DE NEUROLOGIE
DE PARIS

Direction :
PAUL RICHER

Rédaction :
HENRY MEIGE

TOME VINGTIÈME

Avec de nombreuses figures intercalées dans le texte et 89 planches hors texte

PARIS
MASSON ET Cie, ÉDITEURS
LIBRAIRES DE L'ACADÉMIE DE MÉDECINE
120, Boulevard Saint-Germain (6e)
1907

BIBLIOTHÈQUE DES INTERNES EN MÉDECINE

NOUVELLE ICONOGRAPHIE DE LA SALPÊTRIÈRE

L'INFANTILISME VRAI

PAR

E. BRISSAUD,

Professeur à la Faculté de Médecine de Paris.

Le sujet de l'infantilisme qui, depuis peu d'années, a fait son apparition dans le domaine de la clinique et de la pathologie, engage dans une large mesure ma responsabilité. Mais avant tout, je tiens à dire que la responsabilité du mot ne m'appartient pas. Il y a une quarantaine d'années, Lorain avait suggéré à un de ses élèves, Faneau de Latour, une thèse sur *l'infantilisme et le féminisme des tuberculeux et des cardiaques*. Les principaux traits qui, selon Lorain, caractérisaient l'infantilisme étaient la *débilité*, la *gracilité*, la *petitesse* du corps. Il spécifiait : « C'est une sorte d'arrêt de développement qui porte plutôt sur la masse de l'individu que sur un organe spécial ». En vérité, si l'on s'en tenait à cette définition, le mot s'accorderait bien mal avec la chose. En effet, s'il convient à la raison d'admettre qu'un sujet infantile doive être petit par définition (c'est-à-dire que la petitesse soit une condition nécessaire de l'infantilisme), il ne viendra à l'idée de personne que l'infantile doive être également, *ipso facto*, *grêle* et *débile*.

L'infantilisme envisagé par Lorain n'est en somme rien autre chose qu'un état dystrophique général produit et entretenu pendant la période de croissance par une maladie chronique congénitale ou accidentelle. L'évolution s'accomplit difficilement, lentement, avec des ressources insuffisantes, et la maturité est un fait accompli avant que les organes aient atteint leurs dimensions habituelles. Le fruit est mûr, mais c'est un petit

fruit. Il n'a pas le volume correspondant au type moyen de son espèce, mais il est bien conformé et bien proportionné ; si bien que, à part la maigreur et la faiblesse qui sont l'effet de la maladie, l'infantile de ce genre n'a rien d'un enfant. C'est un petit homme, mais c'est un homme.

Tout de suite, une question se pose: si cet hommc n'a rien d'un enfant, sauf la petite taille, pourquoi le qualifier d'*infantile*? Il y a là sans doute quelque chose d'illogique et même de contradictoire qu'on doit regretter. Cependant, nous avons cru qu'il était juste de consacrer à ce genre assez particulier de dystrophie le nom qui lui avait été attribué tout d'abord ; et comme, après tout, les mots valent moins par leur provenance étymologique que par la signification qu'on leur donne, nous avons nous-même respecté l'usage,

...l'usaige
« qui dans les formes du langaige
règne en arbitre souverain ».

Bien plus, et loin de biffer de la nomenclature médicale un néologisme dont le sens ne demandait qu'à être précisé, j'ai proposé de réserver un chapitre spécial sous le titre d'*infantilisme du type Lorain* à tous les cas de *misère physiologique de l'adolescence* qui se traduisent, jusque dans la période adulte, par « la débilité, la gracilité, la petitesse ».

Ce point de départ ayant été unanimement consenti, je réserverai les quelques problèmes que soulève encore la question de l'infantilisme du type Lorain, et je m'occuperai immédiatement d'un autre infantilisme, tout différent du premier, et celui-là authentique, digne du nom qu'il porte, car il est compatible avec la parfaite santé et peut s'observer chez des individus, même avancés en âge, qui ne sont ni grêles ni débiles.

Personne ne conteste plus l'authenticité de cet infantilisme. Les spécimens en sont nombreux et frappants. En effet, à qui n'est-il pas arrivé d'éprouver une véritable surprise en apprenant qu'un enfant qui ne paraissait avoir guère plus de dix à douze ans, en a réellement quatorze ou quinze? La surprise s'explique par le fait que chaque âge se devine ou se suppose à de certaines apparences, à un certain air qui ne trompe guère, et cela surtout dans les premières années où les changements s'accomplissent d'autant plus vite et plus régulièrement que le sujet est plus jeune. Croire qu'un enfant qui a quatorze ans n'en a que douze est une erreur : c'est une erreur de deux années. Exagérons cette erreur encore d'une année dans les deux sens, soit une année de plus en réalité, et une année de moins pour l'apparence ; et ainsi supposons qu'un enfant de quinze ans semble n'avoir que onze ans : c'est une erreur de quatre ans. Déjà nous avons affaire à un cas assez exceptionnel. Exagérons l'erreur encore : voilà un enfant de seize ans qui paraît n'avoir que dix ans. Cette fois il n'y

plus de doute, nous sommes en présence d'un cas d'infantilisme, car à seize ans l'enfance devrait avoir fait place à l'adolescence ; une transformation profonde et générale qui devait s'accomplir n'est pas commencée. Le diagnostic est à la portée de tous, et il n'est pas besoin d'être médecin pour affirmer que c'est là de l'*infantilisme* au premier chef. Ainsi, jusque-là, ce sont les apparences, rien que les apparences, qui entraînent la conviction.

Un simple fait va me permettre de préciser : L'an dernier une dame de Paris me présente ses deux filles : l'une a seize ans, elle est grande et bien développée, mais elle subit une atteinte de chlorose (c'est pour elle que la mère vient me consulter) ; l'autre est une fillette de bonne mine, à la physionomie réjouie et malicieuse. C'est encore une enfant. A-t-elle dix ans ou onze ans ?.. on peut hésiter entre ces deux chiffres. Et cependant celle-là est l'aînée ; elle a *dix-sept ans*. La mère le dit presque en rougissant, et la grande sœur en paraît contristée. La petite au contraire est enchantée et comme toute fière de l'effet qu'elle produit ; inutile d'ajouter que sa santé est irréprochable et qu'il n'est pas encore question de chlorose pour elle.

Ce fait est rigoureusement conforme à la définition de l'infantilisme que nous avons, avec M. Henry Meige, proposée, et qui est la suivante : « L'infantilisme est une anomalie du développement caractérisée par la persistance, chez un sujet ayant atteint ou dépassé l'âge de la puberté, des caractères morphologiques appartenant à l'enfance. Ce retard du développement physique a, en général, pour corollaire un retard du développement psychique. »

Détaillons le signalement de l'infantile.

Le sujet infantile, eût-il dix-huit ans, vingt ans, même davantage, sa face est arrondie, plutôt joufflue (comme chez la plupart des enfants bien portants), il a le nez peu développé et sans caractère, la peau fine et claire, les cheveux fins, les sourcils et les cils encore assez peu fournis. Les formes extérieures ne sont même pas celles d'un adolescent. La tête est forte pour la taille. La poitrine, les membres sont gras et potelés, le ventre est gros et légèrement proéminent. Enfin, les organes sexuels bien conformés n'ont encore subi aucune évolution et il n'existe aucun indice de puberté, même lointaine. Cette brève description n'est pas un schéma. C'est le portrait, rapidement esquissé, mais très sincère et très exact, de la petite personne qui se réjouissait tant de notre surprise. Qui donc, non médecin ou médecin, prétendrait que le mot d'*infantilisme* ne convient pas à un pareil état ? C'est *un fait*, auquel on donne la consécration d'*un nom* ;

Mais, si au lieu de s'en tenir au mot, on envisage la chose en soi, le problème étiologique surgit avec toutes ses difficultés.

Un cas isolé n'est jamais explicable, car toute explication repose sur des relativités, c'est-à-dire sur des rapports d'analogies et de dissemblances. Or l'infantilisme se révèle sous des aspects très différents qui, d'une part, sont autant de termes de comparaison, et qui, d'autre part, par gradation insensible, se confondent avec cet état morbide parfaitement défini qui est le myxœdème. La disproportion de l'âge apparent et de l'âge réel devient littéralement monstrueuse chez les idiots myxœdémateux qui conservent jusqu'à un âge assez avancé tous les attributs de la première enfance. Mais parmi ceux-là — comme chez tous les vrais infantiles — il en est dont la santé n'a jamais subi aucune atteinte. Ils n'ont rien de ce qui fait une cachexie progressive, au vrai sens de ce mot. Il nous a donc paru rationnel d'assimiler les infantiles à des myxœdémateux chez lesquels les manifestations graves de la cachexie strumiprive feraient défaut.

L'assimilation passerait pour injustifiable aux yeux de ceux qui, avant les beaux travaux de Bourneville, voyaient dans l'idiotie myxœdémateuse une maladie cérébrale compliquée de troubles trophiques, — disons : de myxœdème à divers degrés. Ceux-là mettaient en première ligne et en première date l'abolition ou l'insuffisance des fonctions intellectuelles. C'est l'inverse qui est la vérité. D'abord, il n'y a jamais abolition des facultés intellectuelles, pas plus dans le myxœdème que dans l'infantilisme. L'embryon lui-même a sa psychologie propre, à moins qu'il ne soit anencépale ; et comme le myxœdème ne supprime pas les connexions embryonnaires des neurones, il laisse en l'état les aptitudes psychiques du nouveau-né. Il en est exactement de même chez les infantiles : leur intelligence, du fait de l'arrêt de développement des éléments de l'écorce, reste approximativement équivalente à celle de tel ou tel sujet dont l'*âge réel* correspond à tel ou tel *âge apparent*.

Il était indispensable d'établir ce rapport, d'une manière très générale, puisque, dans l'idiotie myxœdémateuse, l'idiotie loin d'être primitive est étroitement subordonnée au degré du myxœdème. Dans l'infantilisme également, les deux éléments du syndrome forment un tout, mais leur importance respective varie selon les individus. C'est un point auquel je m'arrêterai bientôt.

Au préalable, revenons sur l'état psychique de la jeune fille que je signalais comme le prototype du genre.

Au point de vue intellectuel, elle était encore une enfant malgré ses dix-sept ans. Elle jouait à la poupée. Sans doute elle savait très bien lire, écrire, compter et mettre l'orthographe comme une enfant de dix à onze ans, moyennement instruite ; mais ses lectures favorites étaient les contes de fée ; elle apprenait assez facilement, mais seulement de mémoire, et le raisonnement ne progressait pas. Elle préférait à la société des jeunes

filles de son âge réel celle des petites filles de son âge apparent. Elle n'avait même pas encore le désir de grandir,de devenir une demoiselle et de porter des robes longues comme sa sœur plus jeune qu'elle. Son caractère était heureux, doux et enjoué, mais elle restait désobéissante ; et en raison de son âge réel, ses parents croyaient devoir fermer les yeux.

Dans d'autres cas moins caractéristiques ou moins francs,l'infantilisme se rapproche davantage du myxœdème ; et les analogies de l'un et de l'autre augmentent en raison directe de l'intervalle qui sépare l'âge réel de l'âge apparent. Qu'on en juge par l'exemple suivant: En 1894, nous avons observé et suivi avec beaucoup d'intérêt un garçon de 19 ans qui nous fut amené par sa mère à l'hôpital St-Antoine, nanti d'un état civil qui nous stupéfia. Nous ne pouvions pas croire qu'il eût plus de 10 ou 11 ans. L'administration avait fait des difficultés pour le recevoir dans un hôpital d'adultes. Lui-même n'y voulait pas rester. La surveillante de la salle dut l'amadouer par des caresses et des bonbons. Alors il la prit en affection, il l'embrassait, il l'appelait « maman »,et quant elle était obligée de le négliger pour s'occuper d'autres malades,il fondait en larmes. Tous ces enfantillages paraissaient même disproportionnés avec son âge apparent. Mais, comme ce garçon de dix-neuf ans n'avait jamais quitté sa mère,nous ne nous étonnions pas qu'il se comportât, dans tous ses actes, à la fois comme un *infantile* et comme un *enfant gâté*.

La certitude — établie par des documents authentiques qu'il touchait presque à l'âge où l'on devient soldat, nous fit admettre immédiatement que le retard de son développement dépendait d'un état morbide voisin du myxœdème. Le jeune Philippe avait le facies « lunaire », les yeux un peu bouffis, les lèvres épaisses, les joues grosses et rondes. Sa conformation générale n'était même pas celle d'un adolescent. Il avait les membres gras et potelés. Ses organes génitaux étaient rudimentaires, quoique bien conformés.

Evidemment, il s'agissait d'un myxœdème fruste ou,pour mieux dire, atténué ; nous pensions pouvoir affirmer d'avance que le corps thyroïde était atrophié. Le fait est qu'il était à peine perceptible.A la vérité, nous ignorions à cette époque — qui remonte à plus de dix ans — la grande difficulté qu'on éprouve non seulement à déterminer les limites et le volume du corps thyroïde,mais encore à en constater,réellement et sans idée préconçue, l'existence. Rien n'est plus difficile que d'apprécier les dimensions de cette glande ; et encore, s'il est possible d'y réussir,le renseignement obtenu par le palper n'a pas une signification de grande valeur. Tout dépend de la fonction. Par contre, une indication précise, spontanément venue des parents du malade, intrigués par l'enquête et les manœuvres auxquelles nous nous livrions, nous éclaira tout à coup sur

l'origine de cette dystrophie et nous en révéla la nature: Vers l'âge de dix ans une grave maladie avait mis en danger la vie de l'enfant; le cou avait été le siège d'une inflammation avec gonflement de toutes les glandes.

Thyroïdite aiguë ?.. Adénopathie ?.. Toujours est-il que c'est à dater de cette affection restée indéterminée que la croissance et toutes les autres fonctions de développement s'arrêtèrent. Et le temps s'écoula depuis lors sans apporter aucun changement à un état physique et intellectuel qui semblait s'être fixé, immuable et définitif, comme si un obstacle avait tout à coup interrompu l'évolution et réduit à néant la vitesse acquise. Que le corps thyroïde ait subi à cette époque une profonde atteinte, cela n'était plus douteux. Et ainsi la nature myxœdémateuse de l'infantilisme s'affirmait d'elle-même.

Chose curieuse, et même en apparence paradoxale, ce myxœdème n'était pas morbide. Nous voulons dire par là que, malgré son origine pathologique, il ne contrariait en rien l'accomplissement normal des fonctions. Resté enfant, c'était un enfant bien portant, et rien ne faisait prévoir que sa santé fut menacée. Il était satisfait de son sort, les années s'écoulaient et ne comptaient pas pour lui. Il faisait mentir le proverbe éternel et universel : « Tout n'a qu'un temps », car il restait figé comme dans le moule de l'enfance.

Voilà donc deux exemples d'infantilisme qui démontrent que l'état dystrophique caractérisé par l'immobilisation des phénomènes évolutifs est compatible avec une parfaite santé. L'assimilation de l'infantilisme avec le myxœdème est-elle donc justifiée ? Ou bien le myxœdème ne serait-il pas un véritable état morbide ?

Non, le myxœdème infantile, à l'inverse du myxœdème de l'adulte, n'est pas, dans l'immense majorité des cas, un état morbide. C'est *une manière d'être*, une anomalie morphologique et fonctionnelle, qui ne compromet pas l'existence, qui même — nous aurons bientôt à le dire — fournit de tristes exemples de longévité.

En quoi donc consiste et à quoi se résume la dystrophie myxœdémateuse ? Elle consiste dans le ralentissement ou l'arrêt de tous les actes ontogéniques, sans exception. — A quoi se résume-t-elle ? A l'insuffisance, voire même l'annihilation, de la fonction thyroïdienne. Supposons le suprême degré de ce trouble fonctionnel : l'enfant vient au monde, et la glande thyroïde ou n'existe pas ou ne sécrète pas. Voilà un être condamné à l'état de nouveau-né à perpétuité. Il conserve son aspect fœtal.

Ce qui produit chez l'adulte la dystrophie pachydermique, c'est une lésion de la totalité de la glande thyroïde, et il y a tout lieu de croire que cette lésion totale frappe à peu près à un égal degré tous les éléments sécréteurs de la glande. En cela le myxœdème de l'adulte se rapproche de

la cachexie strumiprive opératoire ou de la forme expérimentale de cette cachexie — à tel point qu'il n'y a plus entre celle-ci et celle-là de différences cliniques appréciables. La gravité de la maladie est telle que la mort en est la conséquence à peu près fatale. Au contraire, chez le nouveau-né, la suppression de la sécrétion interne indispensable au développement n'est jamais absolue. En effet, de deux choses l'une : ou bien la lésion thyroïdienne n'est jamais que partielle ; ou bien, à supposer qu'elle soit totale, il y a assez d'autres glandes de fonctions analogues pour suppléer à l'absence du corps thyroïde. D'ailleurs un fait prouve, d'une façon certaine, que les phénomènes de croissance et de développement organique ne sont pas exclusivement soumis à la sécrétion thyroïdienne.

Bien avant que la glande thyroïde ne se soit différenciée, l'embryon a déjà su se constituer tout seul, sans provocation du système nerveux, sans subordination au système nerveux ; et les feuillets blastodermiques ont effectué leurs bourgeonnements systématiques en dehors de toute ingérence d'un organe directeur préexistant.

Ce n'est pas à une époque déterminée, ce n'est pas à un jour précis de la croissance que le squelette, les tissus et les viscères vont réclamer les bons offices du corps thyroïde. L'impulsion date de la conjonction fécondante de la cellule mâle et de la cellule femelle. L'évolution s'accomplit dans le squelette, dans les tissus, dans les viscères séparément pour le compte et au compte de chacune des parties du tout. S'il en était autrement, l'enfant qui viendrait au monde, dépourvu de corps thyroïde, conserverait indéfiniment les dimensions, les proportions, la conformation qu'il avait à la fin de la vie intra-utérine. Ce serait un fœtus respirant, mais un fœtus à tout jamais.

Or les faits les plus caractérisés et les plus complets de myxœdème congénital démontrent que l'évolution ne s'en tient jamais là. Entre tous ces faits, celui du légendaire *Pacha* de Bicêtre, réalise le spécimen du genre, le plus beau scientifiquement, le plus hideux morphologiquement. Il conserva des formes fœtales, mais il grandit, il fit ses dents, il put être sevré, il apprit à marcher. On peut même dire que c'est à sa croissance et à ses progrès qu'il dut sa repoussante laideur. S'il était resté tel qu'au premier jour, il n'aurait été ni plus ni moins affreux que tous les enfants à leur naissance. Un nouveau né est presque toujours un très vilain petit monstre, et pour lui trouver quelque charme esthétique, il faut en être, — ou s'en croire, — le père.

Par bonheur le myxœdème est rarement congénital. Si les causes qui le produisent surviennent plus tard, par exemple à huit ou dix ans comme chez les deux sujets dont nous venons de parler, les transformations évolutives s'arrêtent ou se ralentissent, et toutes celles qui se sont accomplies res-

tent acquises. Aussi voit-on des infantiles de tous les degrés ; et chaque degré d'infantilisme est déterminé par l'âge auquel l'insuffisance ou l'arrêt de la fonction thyroïdienne a interrompu les phénomènes normaux du développement. Il y a là comme une sorte de loi de progression dont l'exactitude nous apparaît de jour en jour plus évidente, au fur et à mesure que nous enregistrons de nouveaux faits.

Un employé d'administration publique que nous avons l'occasion de voir souvent est un petit homme à la physionomie enfantine, aux traits arrondis, absolument glabre, et qui passerait facilement pour un adolescent de quatorze à seize ans si la peau n'avait été déjà flétrie par un nombre d'années double de celui qu'il paraît avoir. En effet, il a trente-deux ans ; il mesure 1 m. 42 de taille, c'est-à-dire qu'il n'a presque plus grandi depuis sa première puberté ; et quoiqu'il n'ait jamais eu la seconde, celle de la virilité confirmée, celle du visage, il a épousé une femme sensiblement plus grande que lui, use de toutes la prérogatives du mariage, est le père, au moins légitime, de deux enfants. Une absence presque complète de corps thyroïde ne l'empêche pas de se porter à merveille, et il pourrait remplir son emploi de fonctionnaire avec beaucoup de régularité ; mais il ne manque pas une occasion ou un prétexte pour s'absenter de son bureau, pour faire l'école buissonnière comme un véritable gamin, et il faut toute la bienveillance de ses chefs, stimulée par de puissantes protections, pour qu'on ne l'ait pas encore cent fois congédié. Ainsi, voilà un homme déjà mûr depuis longtemps, chez lequel l'infantilisme ne peut être mis en doute ; seulement son infantilisme date de la fin de la seconde enfance.

Si nous voulions multiplier les exemples, nous n'aurions que l'embarras du choix ; et nous devrions nous borner à signaler de simples différences de degré suivant les cas, c'est-à-dire suivant la période de début de l'insuffisance thyroïdienne. Mais il est un point sur lequel je tiens à être très catégorique. Les différences de degré n'impliquent pas la similitude rigoureuse des variétés de l'infantilisme chez tous les sujets dont l'arrêt de développement s'est produit *au même âge*. Il faut résister à cette tendance en vertu de laquelle la pathologie s'encombre de formules absolues. L'infantilisme n'exclut pas la possibilité d'acquérir la taille normale ou moyenne, d'abord parce qu'il y a des adolescents de 13 ou 14 ans qui peuvent ne cesser de grandir qu'après avoir atteint 1 m. 70 ou 1 m. 75, ce qui est loin d'être rare ; puis, parce que l'infantile, pas plus que le myxœdémateux congénital, n'est fatalement condamné à conserver ses proportions natives. Nous observons journellement un autre individu infantile, également fonctionnaire, qui se rapproche du précédent par cette vague ressemblance qu'ont entre eux tous les enfants : il a 1 m. 72 de taille.

Nous en avons vu qui sont encore plus grands ; bien plus, l'association de l'infantilisme avec le gigantisme n'est pas exceptionnelle. Du moins, — et c'est là un fait sur lequel M. Henry Meige a appelé l'attention, — si l'infantilisme peut exister seul, on l'observe avec une remarquable fréquence chez les géants.

Dans une récente et volumineuse monographie, Sante de Sanctis protesta contre l'opinion en vertu de laquelle un géant peut être infantile. Il ne peut y avoir là qu'un malentendu, car il n'y a pas à s'élever contre un fait dont l'évidence est éclatante. Nous savons qu'un myxœdémateux de naissance grandit en conservant les apparences et les rapports de conformation du fœtus à terme. Or, si après deux ou trois ans de croissance, sa tête reste grosse relativement au reste du corps, si ses membres inférieurs ne deviennent pas plus longs que les membres supérieurs, s'il ne fait pas ses dents, s'il a le ventre toujours gros et proéminent, s'il a la face ronde, les joues encore gonflées par une « boule de Bichat » volumineuse, s'il a les yeux bouffis comme au jour de sa naissance, incontestablement ce myxœdémateux est plutôt un fœtus gigantesque qu'un enfant attardé. Aussi ne comprenons-nous pas en quoi l'association des deux mots *infantilisme* et *gigantisme* peut choquer M. Sante de Sanctis. Nous avons vu en Espagne figurer dans les processions religieuses de certaines grandes fêtes, des géants représentés par d'immenses mannequins affublés de vêtements d'enfants. Cette pieuse mascarade reproduit une des fantaisies les plus lamentables de la nature. Assurément il s'en faut de beaucoup que, chez les géants infantiles, la conformation de l'enfant reste indéfiniment associée à une stature exorbitante ; mais il n'y a pas incompatibilité entre l'une et l'autre, il y a de *petits hommes* et de *grands enfants* ; et ce n'est pas à partir de telle ou telle division de la toise qu'on est un homme. De même ce n'est pas au-dessous de telle ou telle division qu'on reste enfant : jeune géant ou vieux nain, on est homme ou enfant, selon certains caractères morphologiques et certaines aptitudes fonctionnelles, auprès desquels la taille n'a qu'une importance absolument secondaire.

Cela dit, non seulement je reconnais que la petitesse est habituelle dans l'infantilisme en général, mais j'accorderai même qu'elle est une des conditions nécessaires de l'infantilisme complet ; sans elle il n'y a pas d'infantilisme idéal ! Et j'irai même encore plus loin, en disant qu'elle peut être à elle seule un signe certain d'infantilisme lorsqu'elle constitue un cas isolé dans une famille de taille, soit moyenne, soit à plus forte raison supérieure à la moyenne. Quand bien même tous les autres caractères de l'infantilisme feraient défaut, elle se présente alors comme une anomalie trop extraordinaire pour n'être pas attribuée à la seule cause pathologique qui, en dehors des cachexies incriminées par Lorain, produit les arrêts

de croissance. Cette cause étant l'insuffisance thyroïdienne, on pourra, dans les conditions spéciales que je viens de dire, rattacher le prétendu nanisme essentiel et fortuit au myxœdème, et l'appeler *ad libitum* myxœdème fruste ou infantilisme monosymptomatique. J'espère que cette concession supprimera tous les désaccords.

La conception de l'infantilisme mono-symptomatique me fait toucher à un des points les plus controversés de notre sujet. C'est M. Hertoghe (d'Anvers) qui a découvert les rapports de l'insuffisance thyroïdienne avec le retard de la soudure des épiphyses. Cette notion est définitivement établie. D'ailleurs ce ne sont pas seulement les os longs qui restent en souffrance, puisque les diamètres du crâne gardent les proportions qu'ils avaient à la naissance et que la seconde dentition n'a pas lieu si l'infantilisme est antérieur à la chute des dents de lait. Marfan et Guinon ont, comme Hertoghe,constaté les mêmes faits.Si l'infantilisme se borne à cette anomalie, il faut que l'insuffisance tyroïdienne, pour avoir un effet si restreint, ne porte préjudice qu'à une propriété elle-même très spécialisée de la sécrétion tyroïdienne totale.Les variétés de l'infantilisme ne sont donc pas exclusivement subordonnées à l'âge de l'hypothyroïdie, ni même au degré de l'hypothyroïdie ; elle sont chacune tributaires d'une qualité spéciale d'hypothyroïdie. Il y a donc autant de variétés d'infantilisme qu'il y a, si l'on peut parler ainsi, d'hypothyroïdies partielles (1).

(1) Dans une récente communication (1) intitulée : *Myxœdème acquis de l'adulte avec régression sexuelle à l'état prépubère, infantilisme réversif de l'adulte, dysthyroïdie et dysorchidie*, M. Gandy a relaté les observations fort intéressantes de deux malades atteints d'une forme d'infantilisme spéciale à l'adulte. Ces deux malades, l'un de 46 ans, l'autre de 33 ans, ont présenté jadis tous les caractères de l'état adulte ; les traits étaient virils, la moustache développée, les fonctions sexuelles normales, etc. Actuellement, ils sont, au point de vue sexuel, de véritables infantiles : leurs organes génitaux sont atrophiés et ont perdu leurs fonctions ; leurs poils sont tombés. Cet état s'est constitué chez le premier malade, vers l'âge de 36 ans, après une période de fruste myxœdème ; chez le second, vers l'âge de 29 ans après une période de myxœdème franc. D'après l'étude de ses malades et l'examen de quelqus rares observations analogues, M. Gandy suppose que la cause de cet état réside dans un trouble thyroïdien, peut-être compliqué par la dysorchidie et lui donne, en raison de ses caractères particuliers le nom d'*infantilisme réversif*.

L'intéressante communication de M. Gandy sur l'infantilisme réversif nous a engagé à rapporter l'histoire d'une malade que nous avons eu l'occasion d'observer, M. Bauer et moi, à l'Hôtel-Dieu, il y a deux ans (2).

Comme les malades de M. Gandy, la jeune femme dont il s'agit est parvenue normalement à l'état adulte ; puis quelque temps après une grossesse, les premiers signes d'un état d'infantilisme apparurent et s'accusèrent peu à peu. A l'autopsie de cette malade morte de péritonite tuberculeuse nous avons pu constater le petit volume du

(1) Bulletin de la Société médicale des hôpitaux de Paris, 13 décembre 1906.

(2) *Un cas d'infantilisme « réversif » avec autopsie*, par MM. Brissaud et Bauer, Soc. méd. des hôpitaux, 11 janvier 1907.

De cela il ne faudrait pas chercher la preuve ailleurs que dans les mille exemples que nous avons chaque jour sous les yeux. Dès l'instant que l'infantilisme total est, comme le myxœdème, toujours de cause thyroïdienne et rien que thyroïdienne, de quel droit viendrait-on attribuer l'infanti-

corps thyroïde et des organes génitaux. Son observation vient donc à l'appui de l'interprétation de M. Gandy. La voici :

P..., 29 ans, domestique, entre le 20 octobre 1904, salle Ste-Madeleine, à l'Hôtel-Dieu. Elle a été prise la veille d'un ictus apoplectique suivi d'hémiplégie droite avec aphasie.

Une maladie mitrale dûment caractérisée nous fait porter le diagnostic d'hémiplégie par embolie d'origine cardiaque. Après quinze jours de repos à l'hôpital, l'hémiplégie et l'aphasie s'atténuent et peu à peu la guérison de ces accidents s'effectue complète. Mais la malade sujette à des accès fébriles passagers, présente bientôt les premiers symptômes d'une péritonite tuberculeuse à évolution subaiguë, dont elle meurt en avril 1905.

Voici, de l'observation de cette malade, ce qui nous intéresse actuellement : dès notre premier examen, l'aspect infantile du visage et du corps de cette jeune femme nous frappe ; son visage pâle, légèrement bouffi, est celui d'une toute jeune fille ; ses seins sont peu développés, son corps presque dépourvu de poils (sourcils, très rares, absence complète de poils sous les aisselles et sur le pubis ; les cheveux d'un blond vénitien, sont secs et peu abondants).

Lorsque la malade, guérie de son aphasie, peut nous raconter son histoire, elle nous apprend que durant sa jeunesse elle a toujours été bien portante ; son développement s'est accompli de façon normale ; elle a été réglée vers l'âge de quinze ans.

A vingt ans, elle a une grossesse et elle accouche, au huitième mois, d'un enfant qui meurt quelques jours après sa naissance. A partir de cette époque ses règles cessent de paraître ; ses seins se modifient, diminuent de volume ; ses poils tombent et ses cheveux aussi, mais plus lentement. Peu à peu elle devient très pâle ; les traits de son visage s'épaississent ; sa voix change de timbre, devient grêle et monotone ; son tempérament est apathique. Elle est sujette à de fréquents maux de tête, à une sensation de lassitude continue.

Pendant son séjour dans notre service, plusieurs examens de sang sont pratiqués et nous prouvent que la pâleur ne peut être attribuée à une diminution sensible du nombre des globules rouges : en décembre 1904, nous comptons 4,357,000 globules rouges et 9,300 globules blancs ; en 1905, 3,926,400 globules et 17,360 globules blancs.

La bouffissure du visage, les maux de tête fréquents, l'apathie générale ne sont pas en rapport avec des troubles importants de l'élimination urinaire. Longtemps les urines ne contiennent aucune trace d'albumine, et sur le tard seulement, en février 1905, elles présentent un léger voile. Elles sont abondantes, 2 lit. 1/2 à 3 lit. 1/2 par jour, mais par ailleurs sont normales, sauf une petite diminution de l'élimination chlorurée, en rapport sans doute avec l'alimentation de la malade (régime lacté presque exclusif).

L'histoire clinique de cette malade est donc des plus caractéristiques : développement normal jusqu'à vingt ans ; grossesse à partir de cette époque, disparition progressive des caractères physiques de l'état adulte, apparition d'un état d'infantilisme tardif avec tendance au myxœdème.

Les résultats de l'autopsie nous donnent enfin des renseignements intéressants.

Nous n'insisterons pas sur les lésions graves qui causèrent la mort de la malade : endocardite et symphyse péricardique probablement tuberculeuses, péritonite tuberculeuse généralisée et salpingo-ovarite gauche. Les faits sur lesquels nous attirerons l'attention sont les suivants : le corps thyroïde ne pesait que 15 grammes, mais il était

lisme partiel à une cause autre que l'insuffisance partielle de la fonction thyroïdienne ? Le langage courant, sans se préoccuper de pathogénie, a consacré la réalité du fait. A qui n'est-il pas arrivé de faire une remarque comme celle-ci : « C'est curieux comme un tel, malgré son âge, sa sagesse et sa raison, est enfant par certains côtés. » Il l'est en effet, et seulement par certains côtés, car il n'a jamais cessé et il ne cessera jamais de l'être.

Tel autre sera resté enfant par la seule conformation des traits, par l'aspect général du visage et par la physionomie. Tel autre le sera à la fois par les mêmes caractères et par d'autres encore : il y a des gens, par exemple, qui conservent leurs premières dents jusqu'à un âge avancé ; certains hommes de robuste constitution n'ont jamais eu de barbe... Enfin si on passe en revue un à un tous les attributs morphologiques ou fonctionnuels de l'infantilisme, il n'en est pas un seul dont l'absence ne puisse être attribuée à une hypothyroïdie partielle.

La multiplicité des fonctions de la glande thyroïde explique non seulement la multiplicité des formes de l'infantilisme, mais encore (avec leurs spécialisations), la simplicité ou la complexité de leurs combinaisons. Depuis longtemps l'étude des formes frustes de la maladie de Basedow nous a rendu familières des constatations analogues. Ici encore, il s'agit d'un trouble de la fonction thyroïdienne. Pierre-Marie a démontré que certains sujets atteints pendant de longues années de goître simple pouvaient, à un moment donné, verser dans la cachexie exophtalmique.

La maladie de Basedow se manifeste donc, au moins pour ceux-là, comme une conséquence directe d'une altération primitive de la glande thyroïde. Cependant combien de variantes n'observe-t-on pas parmi tous les cas que nous fournissent journellement les hasards de la clinique ? Chez tel malade c'est à peine si la thyroïde est hypertrophiée ; chez tel autre le symptôme dominant est l'exophtalmie ; chez un autre encore l'exophtalmie fera défaut, mais la tachycardie, le tremblement, la diarrhée, la boulimie paroxystique seront suffisamment caractéristiques pour que le diagnostic n'hésite pas un seul moment. Graves et Basedow avaient déjà mentionné le goître exophtal-

d'apparence normale. L'ovaire gauche était très malade (salpingo-ovarite gauche), l'ovaire droit était petit (volume d'une amande sèche), et dur, d'apparence scléreuse. L'utérus avait les dimensions de celui d'une jeune fille.

En résumé, l'histoire de cette malade peut être en tous points superposée aux observations présentées par M. Gandy.

Mais nous ferons remarquer que l'infantilisme de notre malade, pas plus que celui des malades de M. Gandy, ne mérite, à vrai dire, le qualificatif de *réversif*.

D'une part, l'infantilisme n'est pas réversif ; d'autre part, s'il est vrai que dans ces observations il y a une apparence de retour vers l'état infantile, il ne s'agit pas cependant d'une régression. Peut-être serait-il juste de classer ces faits sous le nom d' *infantilisme tardif* ou, si l'on veut, de « *réversion infantile* ». Nous n'insisterons pas sur cette petite querelle de mots.

mique sans goître. Il est vrai que, même si le goître fait défaut, l'examen histologique prouve qu'il existe toujours une lésion. Mais que conclure de tout cela sinon que les différences d'intensité, et, qui plus est, de nature des symptômes relèvent de différences anatomiques impossibles à reconnaître sur le vivant? Dès lors n'est-on pas invinciblement porté à croire que la glande n'est pas toujours troublée de la même façon dans sa fonction complexe, et que, suivant les variétés de troubles, régies elles-mêmes par les variétés d'altérations épithéliales, la maladie se manifeste par autant de variétés cliniques?

Cette question de l'infantilisme partiel nous fait entrevoir sous un nouvel aspect certaines manifestations ou certains signes de dégénérescence dont la pathogénie était restée obscure. Nous avons fait allusion à l'infantilisme purement psychique. Sante de Sanctis y insiste. Il attire l'attention sur une catégorie d'enfants « retardataires, d'humeur égale, de maintien correct, affecteux le plus souvent, au moins dans la forme, mais sujets à des impulsions et sans ordre dans leur conduite. Extrêmement vaniteux, jaloux, crédules, même collectionnistes, imitateurs, joueurs, ils ont une imagination très pauvre et des raisonnements à courte portée ; incapables d'idées générales, réfractaires aux idées d'espace et de temps, ces « psycho-infantiles » ne sont pourtant pas des imbéciles ; ils s'en distinguent surtout par le caractère, le maintien et la logique spéciale des enfants, qui est une logique brutale et impeccable ». Sante de Sanctis incline à croire que l'infantilisme psychique est un syndrome de haute valeur et que sa pathogénie est analogue à celle des autres infantilismes partiels. Il invoque à l'appui de cette opinion le fait d'une jeune fille sujette à des augmentations et des diminutions évidentes du volume du corps thyroïde et chez laquelle ces variations d'état de la glande correspondaient à « des changements alternants et inverses de l'état psychique ». Lorsque le corps thyroïde diminuait de volume elle n'était plus capable de lire, de réfléchir un peu longtemps. Elle riait, elle pleurait avec la plus grande facilité, elle ne pensait qu'à jouer, elle devenait vaniteuse et extrêmement timide.

A cet égard, nous étions depuis bien longtemps d'accord avec M. Sante de Sanctis. Si les infantilismes partiels, y compris l'infantilisme psychique, résultent d'une insuffisance thyroïdienne partielle, ou, pour mieux dire spéciale, il n'y a plus lieu de tant s'étonner de certains phénomènes où apparaît confusément l'action d'un trouble en sens inverse, de la même fonction glandulaire. Comme l'a très bien dit Ausset, chaque âge a son infantilisme. J'ajouterai : chaque âge peut avoir son infantilisme partiel. Le spécimen le plus prodigieux que l'histoire en ait enregistré est celui du fameux Heinecken. Cet enfant né à Lübeck en 1721 ne vécut que cinq ans, et jusqu'à sa mort ne se nourrit que du lait de sa

nourrice. Mais dès sa naissance son intelligence se révéla stupéfiante. Au bout de peu de jours il comprenait tout ce qu'il entendait dire. Il sut parler presque immédiatement ; à un an il connaissait tous les faits signalés dans le Pentateuque ; à deux ans il avait appris et retenu la plupart des événements de l'histoire ancienne et moderne. Il savait merveilleusement la géographie, Sa langue maternelle était l'allemand, mais il s'exprimait couramment en français et en latin. A quatre ans on le présenta au roi du Danemarck : entre deux tétées il lui adressa un compliment.

Parmi les enfants prodiges, Heinecken détient encore le record. Mais après tout, pourquoi ce record ne serait-il pas battu ? Une puériculture ingénieuse peut seconder les caprices de la nature. Il n'y a pas de limite à la prématuration...

Mais ce qui fait l'intérêt du cas d'Heinecken c'est que ce malheureux être, dont l'intelligence fut d'une précocité inouïe, était en même temps qu'un prématuré, un infantile ; car il succomba presque aussitôt après son tardif sevrage. On aurait beau prétendre en dépit des documents les plus dignes de foi, que la courte vie d'Heinecken a été embellie par la légende. Cependant il n'y a, dans ce fait de prématuration psychique, rien de plus surprenant que dans les faits de prématuration génésique. Ceux-là sont innombrables et authentiques. La puberté peut être congénitale,et la menstruation a été constatée périodique et régulière chez des petites filles à partir de la naissance. Or si l'on considère que la thyroïdectomie suffit pour supprimer la menstruation et la puberté, il est bien évident qu'une suractivité partielle de la fonction thyroïdienne peut, seule, produire ces prématurations également partielle ; et cela est fort heureux pour les mères.

Au rebours de l'hypothyroïdie partielle qui fait des infantilismes partiels, l'hyperthyroïdie partielle peut donc donner lieu à des anomalies déconcertantes au premier abord. A l'étude de l'infantilisme on a récemment joint celle du puérilisme, du féminisme, du masculinisme. En particulier le masculinisme a fait l'objet d'un travail fort curieux de Mérillon sur la seconde puberté. Les femmes n'ont pas de seconde puberté, telle est la règle. Molière fait dire à Arnolphe : « Du côté de la barbe est la toute-puissance ». Mais, chose curieuse, les femmes à barbe ne revendiquent pas cette toute-puissance. Si elles tiennent à leur barbe, autant que leur barbe tient à elles, il faut que leur destinée s'accomplisse : elles veulent rester les très humbles servantes de l'homme ; et les hommes leur trouvent encore assez de charmes pour les rechercher. Presque toutes se marient, en justes noces, et restent pour la plupart épouses irréprochables. Une fois mères, martiales et tendres, elles cumulent toutes les vertus de la nourrice et du sapeur.

Et que dire du *féminisme* ? Sa parenté avec l'infantilisme n'a pas seulement frappé les médecins. J'ai relevé dans les *Lundis* de Sainte-Beuve le passage suivant de Lamennais emprunté à l'écrit intitulé : *Affaires de Rome* ; voici comment Lamennais parle du cardinal de Rohan :

« Extrêmement frêle de complexion et d'une délicatesse *féminine*, *jamais il n'atteignit l'âge viril* : *la nature l'avait destiné à vieillir dans une longue enfance* ; *il en avait la faiblesse*, *les goûts*, *les petites vanités*, *l'innocence* : aussi les Romains l'avaient-ils surnommé *il Bambino*. Un homme tel que celui-là est toujours conduit par d'autres qui ne le valent pas.. » Sainte-Beuve ajoute : « Cette coquetterie féminine de toilette que j'ai relevée dans l'abbé de Choisy, le cardinal de Rohan l'avait au plus haut degré, et une riche dentelle qu'il revêtait avec grâce était pour lui un sujet de satisfaction et de triomphe. Il l'essayait longtemps devant son miroir, et il avait la faiblesse de s'en souvenir jusqu'en montant les degrés de l'autel. »

Dans tous ces faits concordants, à quel titre et par quel processus la sécrétion thyroïdienne agit-elle sur les phénomènes trophiques, soit pour les accélérer soit pour les ralentir ? A cet égard je ne suis pas mieux renseigné que Lamennais ou Sainte-Beuve. Mais l'action *hypocrinique* ou *métacrinique* est indéniable et il semble même que, peu après la naissance, cette sécrétion soit *seule* à exercer une pareille influence.

Sante de Santis émet une opinion différente : l'infantilisme n'aurait pas une pathogénie univoque. En d'autres termes, il y aurait à incriminer des lésions glandulaires multiples.

Achaff, Babinski, Cardile et Fiorentini, Ponfick ont attiré l'attention sur les lésions de l'hypophyse dans le myxœdème. Babinski a publié un cas d'infantilisme génital avec tumeur épithéliale de l'hypophyse. Nuzzari a autopsié un cas où il a trouvé la persistance du thymus, l'atrophie de la tyroïde, des altérations graves de l'hypophyse... Les citations pourraient être multipliées ; mais j'avoue que, jusqu'à plus ample informé, elles ne me semblent pas constituer des arguments de sérieuse valeur. D'abord deux objections fondamentales peuvent leur être opposées.

La première est que le trouble thyroïdien, appelé hypothyroïdie par Hertoghe, est suffisant pour créer soit le myxœdème, soit l'infantilisme, et que les types les plus complets de l'un et de l'autre appartiennent aux cas d'ordre chirurgical ou opératoire ; donc, nul doute que la lésion de la glande thyroïde et rien que de cette glande suffise. La seconde objection repose sur ce fait que la multiplicité des lésions des glandes à sécrétion interne ne saurait jamais prouver, en soi, l'importance ni même la réalité du rôle pathogénique de ces glandes. En particulier, lorsqu'il s'agit de myxœdème congénital (comme dans toutes les observations évoquées par

Sante de Sanctis), la simultanéité de plusieurs lésions distinctes est conforme à cette loi formulée par Geoffroy St-Hilaire, en vertu de laquelle il n'y a pas d'anomalies isolées. Une anomalie en appelle forcément une autre ; et dans cet ordre d'idées nous nous rallions absolument à la thèse récemment soutenue par notre collègue Magalhaes Lemos (de Porto), qui voit dans tous les cas d'infantilisme — général ou partiel — des syndromes de dégénérescence.

Pour en finir avec l'infantilisme *vrai* ou infantilisme *thyroïdien*, est-il nécessaire d'ajouter encore que son autonomie n'est en rien compromise par les imperfections qui en altèrent la pureté. Les descriptions théoriques sont toujours des schémas. Les caractères morphologiques de l'enfant, pas plus que ceux de l'homme fait, ne sont immuables. L'Antinoüs du Vatican exprime la parfaite harmonie des formes juvéniles ; mais cette expression comporte une concession préalable au génie du statuaire qui s'est plu à condenser en une seule figure tous les éléments de la beauté. C'est une synthèse dont la nature n'est pas coutumière. Pas davantage la clinique n'est coutumière des synthèses ou des schémas pathologiques. D'ailleurs, la nature et la clinique (c'est tout un) sont versatiles et quelquefois modifient leur œuvre, avec le concours du temps, leur grand collaborateur. L'infantilisme peut n'être que passager. Un collégien de 17 ans, resté enfant à tel point qu'il était la risée de ses camarades, se met tout à coup à brûler les étapes et devient en quelques mois un homme robuste et de haute stature. Une femme de 27 ans, déjà mère de deux enfants, grandit de plusieurs centimètres au cours d'une troisième grossesse. Enfin le traitement thyroïdien, exclusivement thyroïdien, sans adjonction d'autres extraits glandulaires, exerce une action miraculeuse sur toutes les formes du véritable infantilisme. En résumé, nous voyons l'infantilisme sous tous ses aspects et même à l'état rudimentaire se manifester comme un symptôme ou un syndrome d'hypothyroïdie.

Et maintenant, pour conclure, que trouvons-nous de commun entre l'infantilisme *vrai* et cette athrepsie spéciale de la seconde enfance et de l'adolescence à laquelle Lorain avait donné un nom si étrangement choisi? Tandis que les véritables infantiles peuvent être des *grands enfants*, ceux-là ne sont jamais que des *petits vieux*. La cause du retard du développement ne laisse pas persister les attributs de l'enfance. Elle frappe tous les organes, tous les tissus, et n'épargne pas les cartilages de croissance qui, lents à proliférer, s'ossifient à leur heure. Toutes les intoxications et toutes les toxi-infections qui mènent l'organisme à la longue, et en quelque sorte goutte à goutte, aboutissent au même résultat. A ce titre l'insuffisance vasculaire est à la fois un effet et une cause ; et l'infantilisme que nous avions qualifié d'*anangioplasique* est toujours invariablement le

même, qu'il provienne indirectement de la pellagre (Agostini), ou de la syphilis (Fournier), ou de l'alcoolisme (Lombroso), ou du paludisme (Lancereaux).

Mais il va de soi que l'état de malaise des organes est assez général pour que les phénomènes de croissance n'évoluent pas avec la régularité qu'exige le développement complet à l'âge voulu. C'est le ralentissement circulatoire provoqué et entretenu par une compression méthodique qui produit artificiellement l'atrophie du pied de la Chinoise. C'est le bistournage qui réduit à néant les organes témoins. C'est la lésion des centres vasomoteurs spinaux qui détermine l'arrêt de développement en masse d'un membre frappé de paralysie infantile au cours de la première ou de la seconde enfance. Dans tous ces cas l'intervention du corps tyroïde est nulle.

Mais si, du fait de l'athrepsie, ou d'une malformation cardiaque, ou d'une aplasie artérielle, et, à plus forte raison, de toutes ces causes réunies, tout l'organisme est en souffrance, alors la sécrétion thyroïdienne se tarit ; car toutes les glandes subissent le même dommage, et le syndrome du myxœdème s'ajoute à la dystrophie préexistante. La complexité du tableau clinique ne permet plus de reconnaître la part de responsabilité de la lésion thyroïdienne secondaire, mais il ne s'ensuit pas que l'autonomie de *l'infantilisme vrai, primitif, dysthyroïdien*, soit en rien compromise.

DES SYMPTOMES CATATONIQUES
AU COURS DE LA
PARALYSIE GÉNÉRALE

PAR

J. SÉGLAS,

Médecin de l'hospice de Bicêtre.

Il y a une vingtaine d'années, Knecht (*Allg. Z. f. Psych.*, 1886), dans un intéressant travail, signalait l'existence des symptômes catatoniques dans la paralysie générale. Bien que confirmé depuis par d'autres observateurs, ce fait semble n'avoir pas retenu spécialement l'attention. Il n'est pas rare cependant de noter par intervalles, dans le tableau clinique si varié de la paralysie générale, quelques symptômes dont la réunion reproduit un état catatonique suffisamment caractérisé pour que, dans certaines circonstances, au début de la maladie, en l'absence de signes physiques, le diagnostic de l'affection fondamentale ne soit pas sans offrir quelque difficulté.

Nous rappellerons brièvement que l'état catatonique peut se présenter sous deux aspects, l'excitation ou la stupeur catatoniques. La symptomatologie des états de stupeur catatonique est assez complexe. Outre le fond de stupeur d'intensité variable, allant de la simple confusion à la stupeur complète, elle comporte un certain nombre de symptômes plus spéciaux, au premier rang desquels se placent les manifestations de négativisme (contradiction et opposition, raideurs musculaires,.....), de suggestibilité (états cataleptiformes, écholalie, échomimie ..), les stéréotypies (gestes, attitudes, paroles...).

C'est généralement sous cette forme que se manifestent à l'observateur les *états catatoniques* au début ou dans le cours de la paralysie générale.

En voici deux exemples :

Observation I

B..., 38 ans. Syphilis ; tabes antérieur, puis paralysie générale dont les premiers symptômes remontent à 4 ans à peu près, avec troubles du caractère, excitabilité, besoin d'activité sans motif ; plus tard symptômes caractérisés

d'excitation avec délire mégalomaniaque. Courte rémission et retour de l'excitation avec délire des grandeurs, qui brusquement fait place à une phase de stupeur avec raideurs musculaires, constriction des mâchoires, refus d'aliments, mutisme. Ces symptômes ne durèrent qu'une quinzaine de jours, après lesquels l'agitation reparut, mais plus modérée, sans délire mégalomaniaque bien caractérisé, avec seulement de la satisfaction simple. Puis ces symptômes eux-mêmes entrèrent en rémission, et la maladie ne se présentait plus que sous un aspect banal de démence simple de plus en plus accentuée, lorsqu'au cours de 1905 le malade, jusque-là docile, commença sans aucun motif à se montrer désagréable, entêté, colère, grincheux, manifestant un esprit de contradiction continuel, refusant de faire tout ce qu'on lui demandait, de se vêtir, de faire sa toilette, de manger à l'heure des repas, d'uriner, d'aller à la garde-robe, si bien qu'on dut recourir à des lavements et sondages journaliers. Puis il finit par tomber dans un état de stupeur complète, passant ses journées immobile au lit ou dans un fauteuil, sans prononcer une parole, les membres raides, les yeux fermés ; les mâchoires serrées rendant l'introduction des aliments très difficile. Ces symptômes persistèrent presque deux mois. Puis le malade sortit de sa stupeur et revint à son état antérieur de dément simple, aussi docile qu'auparavant. Quelques mois plus tard, à la suite d'une série d'ictus, est survenue une phase d'excitation avec idées de satisfaction et de richesses.

Voilà donc une observation de paralysie générale au cours de laquelle on voit à deux reprises se manifester un état catatonique, bien caractérisé. Le diagnostic ne présentait ici aucune difficulté, puisqu'il s'agissait d'une paralysie générale avérée, reconnue déjà comme telle depuis longtemps.

Il n'en est pas de même dans le cas suivant, en raison de l'existence, au début de l'observation, de l'état catatonique et de l'impossibilité qui en résultait de pratiquer un examen physique complet. Bien que l'on fût en garde contre l'existence possible d'une paralysie générale, le diagnostic définitif dut rester un certain temps en suspens.

Observation II

M.. Georges, 35 ans, tapissier, entre à l'hospice le 8 mai 1899, venant de l'asile Ste-Anne, avec le certificat d'admission suivant : « Dégénérescence mentale avec hallucinations, troubles de la sensibilité générale, préoccupations hypochondriaques, idées mélancoliques, mystiques et de persécution » (6 juin).

A son entrée, le malade se présente dans un état de mutisme presque complet. Il est absolument inerte ; on ne peut fixer un instant son attention, ni pratiquer même un examen physique. Il est placé en observation.

Les jours suivants, l'inertie reste la même ; mais il prononce quelques paroles suffisantes pour dénoter une confusion extrême des idées, une désorientation complète. Il reste en général immobile, debout à la même place qu'il ne quitterait pas, si on ne venait l'en tirer. De temps à autre, il sort de cette

immobilité pour s'agenouiller, la tête entre ses mains et il reste alors un temps indéfini dans cette position. A d'autres moments, il reste étendu à terre les bras en croix. On est obligé de le faire manger. Examen physique toujours impossible.

Le 15 juin, le malade est dans un état de stupeur complète : mutisme, mêmes attitudes stéréotypées, raideurs musculaires. — Il passe la plus grande partie de ses journées dans la cour, à la même place, debout au pied d'un arbre, immobile, la tête fléchie, les bras pendant le long du corps ; lorsqu'on l'approche, il semble se contracter sur lui-même ; on ne peut arriver à lui relever la tête, à ouvrir la bouche, à détacher les bras du corps, à vaincre son immobilité ; en le tirant par son vêtement, on l'entraîne tout d'une pièce comme une statue de bois et il ne fait un mouvement des jambes que pour retrouver instinctivement son équilibre. Il ne sort de cet état qu'une fois installé tant bien que mal au réfectoire, en face de ses aliments qu'on est obligé de lui faire prendre, mais qu'il ne refuse pas.

Cette phase persiste un peu plus d'un mois jusqu'au 25 juillet et fait place à une excitation modérée avec optimisme, bavardage incohérent ; affaiblissement intellectuel considérable, embarras de la parole, inégalité pupillaire, signe d'Argyll, trémulation de la langue, des lèvres, des mains ; réflexes rotuliens abolis, signe de Romberg ; paralysie générale manifeste ; syphilis à 20 ans. Jusqu'à sa mort (13 mars 1901), M.. n'a présenté aucun autre épisode rappelant celui de l'entrée.

*
* *

Des observations de ce genre, on peut tout naturellement rapprocher celles dans lesquelles on observe seulement au cours de la paralysie générale, à l'état isolé, quelques-uns des éléments du syndrome catatonique (manifestations de négativisme, de suggestibilité, stéréotypies...). Il ne faut pas oublier, en effet, que, s'ils font partie intégrante de la démence dite catatonique où le syndrome atteint son maximum de développement, ils peuvent cependant se rencontrer dans d'autres formes morbides.

Nous nous occuperons d'abord du *négativisme*.

Sans nous attarder à discuter l'extension plus ou moins grande attribuée par différents auteurs à la signification de ce terme, nous nous bornerons à rappeler que le négativisme, dans ses manifestations les plus nettes, se traduit surtout par la contradiction dans les discours, l'opposition dans les actes, et les résistances ou raideurs musculaires. Ces trois aspects objectifs du négativisme sont souvent associés et se contrôlent ainsi au besoin l'un par l'autre dans le cas où le diagnostic séméiologique pourrait autoriser quelqu'hésitation.

Dans un travail sur la catatonie, publié en collaboration avec notre collègue et ami le Dr Chaslin (*Arch. de Neur.*, 1888) nous avons signalé deux cas de raideurs musculaires catatoniques chez des paralytiques générales. Chez l'une d'elles surtout, qui avait l'habitude de tenir ses mem-



A



B

SYMPTOMES CATATONIQUES AU COURS DE LA PARALYSIE GÉNÉRALE

BIBLIOTHÈQUE DES SCIENCES MÉDICALES

bres en flexion forcée, on s'était vu obligé d'appliquer des appareils appropriés aux bras et aux mains afin d'éviter les ulcérations qu'auraient pu produire les ongles. Il n'y avait d'ailleurs ni contractures, ni rétractions.

Nous avons vu tout à l'heure chez nos deux premiers malades des symptômes nombreux de négativisme au cours des états catatoniques qu'ils ont présentés.

En voici encore deux autres exemples :

Observation III

M... Julien, employé, 41 ans à l'entrée, le 31 janvier 1903. Paralysie générale dont le début apparent remonte au mois de décembre 1894, s'étant caractérisé par des symptômes d'affaiblissement intellectuel, des idées ambitieuses incohérentes, achats inconsidérés, excitation par intervalles ; signes pupillaires, embarras de la parole... Au bout d'un an, la malade présenta une très longue période de rémission qui dura à peu près jusque au commencement de décembre 1902. A cette époque il fut repris d'une phase d'excitation très violente, avec délire très actif où s'entremêlent les idées les plus diverses de grandeur, de persécution, d'empoisonnement, etc.... ; propos incohérents, actes désordonnés, agitation violente ; le malade déchire ses vêtements, même le maillot, et reste la plupart du temps nu dans une cellule capitonnée. Tremblement de la langue, accrocs de la parole ; inégalité pupillaire ; Argyll ; réflexes tendineux légèrement exagérés. Cet état persiste sans modification sensible pendant près de deux ans et demi. Ce n'est seulement qu'au mois d'août 1905 que l'excitation tombe et fait place à un affaiblissement progressif et notable des forces physiques.

En janvier 1906 le malade est très affaissé, plongé dans un état d'inertie dont il ne sort que pour faire opposition et résistance à tout ce qu'on veut lui faire faire ; il crie, se débat lorsqu'on veut le lever, l'habiller, le faire uriner, l'alimenter. Le mot « non » qu'il répète à ces moments constitue à peu près tout son vocabulaire. Il finit par rester au lit, pelotonné sur lui-même, recroquevillé en chien de fusil. On a beauconp de peine à modifier cette attitude dans laquelle il s'immobilise au lieu de crier et de se débattre comme dans la phase précédente. Néanmoins on peut y arriver par différentes manœuvres destinées surtout à tromper la vigilance du malade et qui permettent de s'assurer qu'il n'y a pas de contracture réelle et que la raideur musculaire n'est qu'une réaction de défense, d'opposition négativiste. Alimentation difficile, mais ne nécessitant pas la sonde. Cet état dure un peu plus d'un mois ; puis disparaît et le malade, s'affaiblissant de plus en plus, succombe dans le marasme paralytique le 21 juillet 1906.

Observation IV

B..., 40 ans, présentait depuis quelques mois des signes manifestes de paralysie générale à forme démente simple, lorsqu'est survenue une courte phase

d'agitation anxieuse avec quelques idées hypochondriaques de négation, puis une confusion des idées extrême et une sorte de délire onirique dans lequel le malade se croit transporté dans un monde nouveau et étrange. Au bout de trois semaines il se calme, ne manifeste plus d'idées délirantes et semble reprendre possession de lui-même. Mais une dizaine de jours après il tombe graduellement dans un état de demi-stupeur, ne répondant guère aux questions que par quelques grognements ou le mot « non » ; puis il refuse de se lever. Il reste dans son lit, couché sur le côté gauche, pelotonné sur lui-même, les jambes repliées en demi-flexion, les bras également demi-fléchis et appuyés sur la poitrine, les yeux fermés. Si on le découvre pour l'examiner, on le voit immédiatement se raidir et au moindre attouchement il se contracte sur lui-même en exagérant son attitude de flexion. Les mâchoires sont serrées, l'introduction des aliments impossible et il est nécessaire pour soutenir le malade de recourir à la sonde œsophagienne qu'il finit, au bout de quelques séances, par accepter passivement.

Cette crise d'opposition négativiste ne dura à ce degré qu'une quinzaine de jours ; elle céda en s'atténuant progressivement ; la stupeur persista plus longtemps, puis disparut également, pour faire place à une phase de rémission de plusieurs mois. Le malade fut pris ensuite d'une courte période d'excitation pendant quelques jours, au bout desquels il fut emporté dans une série d'ictus épileptiformes.

*
* *

En regard du négativisme se placent les phénomènes dits de suggestibilité : *conservation cataleptoïdes des attitudes provoquées*, *écholatie*, *écho-praxie*, les symptômes sont beaucoup plus rares que les précédents dans la paralysie générale ; aussi l'observation suivante n'en est-elle que plus curieuse à cet égard :

OBSERVATION V (Pl. II)

G... Cyprien, 28 ans, ébarbeur, entre le 17 mars 1905. Père « braque », grand buveur ; 4 frères ou sœurs ont eu des convulsions de l'enfance.

Caractère plutôt sombre ; intelligence moyenne : apprenait convenablement en classe : bon ouvrier ; pas de maladies antérieures.

A la suite de chagrins de famille, occasionnés par le départ de sa femme et son divorce, en juin 1904, il a commencé à présenter des troubles nerveux ; agitation, insomnie ; fugues ; idées de grandeur et de richesses.

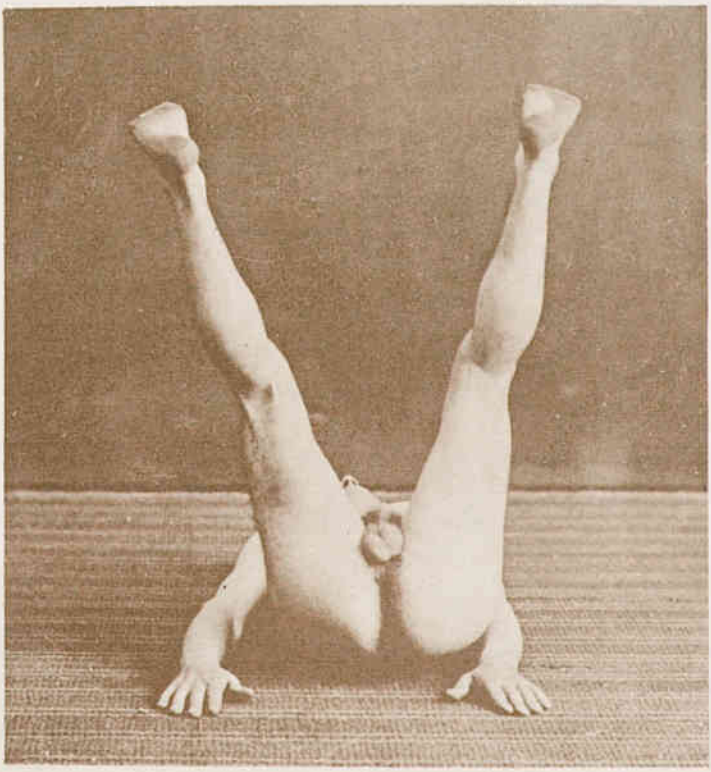
Au bout de 2 mois il a pu reprendre son travail ; mais il était devenu plus sombre, ne causait pas, ne voulait pas sortir seul, manifestant à tout propos des idées de persécution. (A l'atelier, ses camarades lui en voulaient, lui faisaient faire des bêtises ; dans la rue, on s'occupait de lui ; les voisins bavardaient sur son compte, disaient qu'il avait des poux...)

Pas d'habitudes alcooliques.

C'est dans cet état qu'il est entré dans le service. La recherche des signes physiques est négative, la malade est calme ; plutôt légèrement déprimé ; ses



C



D

SYMPTOMES CATATONIQUES AU COURS DE LA PARALYSIE GÉNÉRALE

idées de persécution ne sont que des interprétations délirantes sans aucune systématisation.

Au commencement de mai, elles deviennent plus actives, se mélangent à des idées d'auto-accusation. « On lui reproche d'avoir volé du linge, etc., il a commis des crimes qu'il ne peut préciser. » Confusion notable des idées. Pas d'embarras de la parole, pas de signes pupillaires, pas de troubles des réflexes. Attitudes cataleptiformes. Les membres conservent les attitudes fatigantes qu'on leur imprime pendant un temps assez long, une dizaine de minutes, sans oscillations, sans symptômes d'effort (Pl. II).

30 mai. — Mêmes idées de persécution, mais le malade est de plus en plus confus et incohérent.

Il conserve encore ses attitudes cataleptiformes provoquées. De plus, il suffit d'exécuter des mouvements donnés devant lui pour qu'il les répète immédiatement (échopraxie). De même il a une tendance à répéter les derniers mots ou les dernières syllabes des mots qu'il entend prononcer (écholalie).

18 juin. — Excitation ; grande confusion des idées : hallucinations ; cris, chants, ses camarades l'accusent d'avoir mis le feu, de brûler le linge ; on a tué ses parents, on veut le tuer parce qu'il a brûlé la France.

Cette période dure une huitaine de jours et se termine par des exercices de gymnastique, boxe, chausson, courses autour du préau, le pantalon dans les souliers, « pour s'entraîner ».

Pas de signes physiques constatables, grosse lymphocytose.

26 juin. — L'agitation a cessé ; le malade est calme, ne manifeste plus d'idées délirantes aussi actives. Il ne lui reste plus, dit-il, qu'un certain « cafard » qui a élu domicile à la racine du nez et qui le tourmente de temps en temps. Cependant il revient à plusieurs reprises sur ses anciennes idées de persécution.

Pas de troubles nets de la parole ; pas de signes pupillaires, pas de tremblement des mains ; tremblement de la langue très manifeste. Reflexes tendineux légèrement exagérés pas de Ramberg. Persistance des attitudes cataleptiformes provoquées (Pl. II). Pas de vertiges, ni de titubation ; marche facile, ferme et assurée ; pas d'incoordination ni d'asynergie motrices ; force musculaires conservée.

7 novembre. — Satisfaction puérile, pas de délire.

Parole suspecte, traînante. Légère inégalité pupillaire D > G ; réflexe lumineux conservé à gauche ; plus lent et moins net à droite.

Grosse lymphocytose (2e examen).

28 novembre. — Idées de grandeur absurdes : il va acheter un fusil, et ira en Afrique à la chasse aux tigres ; il en tuera des masses et nous enverra les peaux. Il va partir la semaine prochaine et gagnera des millions en vendant du café.

Nombreux accrocs de la parole.

Même état des pupilles.

29 novembre. — Même idées ; mais excitation, violences.

2 février 1906. — Rémission des troubles délirants ; affaiblissement simple des facultés, satisfaction puérile.

Inégalité pupillaire : la pupille gauche réagit bien à la lumière ; la droite est très paresseuse.

Bredouillement ; accrocs énormes de la parole : impossibilité de prononcer aucun mot d'épreuve, tremblement de la langue.

*
* *

Voici maintenant, pour terminer, quelques observations de paralytiques généraux chez lesquels on rencontre des *stéréotypies* variées sous les formes habituelles, stéréotypies de mouvement, d'attitude ; stéréotypies verbales.

J'ai publié jadis un cas de stéréotypie (tic aérophagique) au début d'une paralysie générale (*Sem. méd.*, 1899, n° 2). Mon interne, M. Cahen, en a rapporté un autre recueilli sur un paralytique général du service, dans son mémoire sur les stérétoypies (*Arch. Neur.*, 1901, n° 72).

Les observations suivantes en sont de nouveaux exemples :

Observation VI

V... Paul, employé de commerce, 34 ans, entré le 3 décembre 1906.

Paralysie générale avancée ; signes physiques, affaiblissement intellectuel ; idées hypochondriaques de négation ; négativisme, refus d'aliments, d'uriner, d'aller à la garde-robe, de se vêtir ; reste nu dans son lit et constamment découvert. Passe tout son temps à se frotter le ventre avec les deux mains, en regardant son ombilic et n'interrompt ce geste que pour se malaxer le cou avec la main droite.

Observation VII

D... Ferdinand, 53 ans, maître de lavoir, entré le 17 novembre 1903.

Changement de caractère, irritabilité, tremblement des mains depuis deux ans environ ; au début étourdissements fréquents; une fois léger état vertigineux, sans perte de connaissance complète ; empâtement de la parole depuis deux mois ; délire depuis un mois, idées de grandeur, de richesses, achats inconsidérés; actes de violence, fugues,.. syphilis antérieure.

A l'entrée, état d'excitation avec délire mégalomaniaque incohérent ; affaiblissement déjà notable des facultés ; aucune conscience de son état ; embarras de la parole ; inégalité pupillaire, signe d'Argyll ; tremblement de la langue. des mains, de l'écriture ; réflexes tendineux normaux.

La démence s'accentue rapidement : l'excitation tombe ainsi que le délire. En avril 1904, le malade est calme ; il ne délire plus ; et se borne toutes les 2 ou 3 minutes, c'est-à-dire presque continuellement, à crier d'une voix forte « Vlan ! Vlan ! » ; il accompagne ces paroles d'un geste stéréotypé, fendant l'air devant lui alternativement du bras droit et du bras gauche. Il ne peut expliquer le pourquoi de ce geste.

Ce geste et ces interjections stéréotypées ont persisté jusqu'en novembre 1905, époque à laquelle le malade s'est alité.

Au lit, il a modifié ses stéréotypies. Il jetait les bras dans le vide, de chaque côté de son lit, en disant en même temps « Brr !... Brr ! »

Les stéréotypies ont persisté jusqu'à la mort survenue dans un ictus le 16 avril 1906.

Observation VIII

L... Louis, voyageur de commerce, 40 ans, entré le 14 février 1900.

Paralysie générale confirmée ; signes physiques, affaiblissement des facultés ; idées absurdes de grandeur.

En même temps que le malade émet ses propos incohérents, il fait des *gestes stéréotypés*, qui consistent à lancer la main en avant et à la fermer violemment en tournant le poignet, comme s'il voulait attraper une mouche. En même temps se produit un claquement sonore. Tantôt le geste est fait de la main gauche dans un plan horizontal ; tantôt il est exécuté des deux mains les bras élevés en l'air. Parfois le mouvement de la main est exécuté seul, le bras et l'avant-bras restant presqu'immobiles : la main est alors ouverte et fermée brusquement pendant que se produit le mouvement de rotation du poignet en dehors. Le claquement sonore qui accompagne d'ordinaire les gestes est quelquefois remplacé par l'onomatopée « pan ! pan ! » On ne saisit aucun lien précis entre ces gestes et le discours.

Vers la fin de sa vie, en 1903, le malade alité avait remplacé ses stéréotypies par la suivante : 8 mille, 80 mille, 800 mille, 8 millions, 8 cent mille millions de milliards ; ce dernier chiffre répété indéfiniment en se frappant violemment la poitrine avec le poing droit.

Observation IX

R... Joseph, 31 ans, entré le 24 mars 1905. Depuis quatre mois environ, sa femme a remarqué chez lui des troubles du caractère, irritabilité, mobilité d'humeur, accès de gaieté et de colère ; puis des divagations, des maladresses, du tremblement des mains, de la difficulté à parler.

A l'entrée on constate un affaiblissement notable des facultés ; loquacité incohérente sans expression d'idées délirantes bien caractérisées ; satisfaction simple. Tremblement des mains, de la langue ; secousses de la face ; nombreux accrocs de la parole ; signe d'Argyll ; réflexes tendineux plutôt exagérés ; troubles de l'écriture.

Dès les jours suivants, en observant de plus près le malade, on s'aperçoit que son discours incohérent, qu'il poursuit sans cesse sous forme de monologue, ne fait que reproduire une série d'idées très limitées et toujours les mêmes. On y retrouve aussi des expressions qui se répètent très fréquemment comme de véritables stéréotypies verbales. De plus, le discours est ponctué de temps en temps par des gestes qui se reproduisent d'une manière identique, stéréotypée.

Ces particularités ont persisté sous la même forme jusqu'à ce jour. En voici un exemple (novembre 1906).

Monologue : « Ah ! dans les travaux forcés ! NON. C'était des anarchistes chez Charles... Thibierge ? il était général. Il voyage dans le Santos. Il est mort ? Allons donc !.. NON t'as-vu ?... *J'étais honnête, j'ai trouvé* 50 francs. T'as-vu ? NON.. J'ai travaillé chez Thibierge, moi ! j'ai vu l'Orient, le Pérou, moi !... j'habite Paris... NON.. chez nous, c'est pas ça, c'est beau.. J'étais pas feignant, j'ai travaillé, *j'étais honnête*.. NON. *Raoul et Crici.* — On y a fait de la peine, on m'a fait du mal. Le vin, *C'est moi qui payais*... NON.. Berthe elle a voulu m'empoisonner. *C'est moi qui payais tout.* J'ai fait mon service militaire. Thibierge m'a donné 10 francs ; *j'ai trouvé* 50 francs. . Tu te rappelles la bicyclette. *C'est moi qui l'a payée.* Moi, j'ai voyagé, *j'étais honnête*.. NON. La voiture était caoutchoutée. C'est moi qui tenais la peinture. *Raoul et Crici ? t'as-vu*, NON... *C'est moi qui payais tout.*

Les phrases soulignées reviennent à chaque instant dans les divagations du malade ; ponctuées à de courts intervalles par le mot « non ». Ce mot est d'ordinaire accompagné d'un geste stéréotypé qui se traduit sous deux formes différentes. La première est un geste des deux bras rappelant celui du faucheur ; avec un léger mouvement de rotation de la tête à gauche. La seconde est un mouvement du bras gauche, comme si le malade jetait violemment un objet à terre à peu de distance devant lui.

OBSERVATION X

M... Edouard, négociant en vins, 45 ans, entré le 2 mai 1906.

Paralysie générale avancée ; signes physiques ; affaiblissement notable des facultés ; exéitation avec idées absurdes de richesses et de puissance génitale.

Ces symptômes ont persisté depuis l'entrée ; mais avec les progrès de la démence, le malade ne manifeste plus ses idées de grandeur que sous la forme de la stéréotypie verbale suivante, qu'il répète a satiété toute la journée : « 999 milliards, 999 millions pour M. 500 m., 500 c., 500 q. pour M... »

OBSERVATION XI (Pl. I)

S... Georges, 44 ans, chapelier, entré le 16 mai 1904.

Changement de caractère depuis deux ans environ : il se plaignait de douleurs dans les jambes, de sentir ses idées disparaître ; il disait à son entourage « qu'il se sentait devenir fou ». Esprit de contradiction à tout propos. Il était incapable de prendre la moindre décision, « comme un enfant ». Idées de dépenses, d'achats ; rires ou pleurs sans motif. Il restait parfois des journées entières occupé à répéter le même geste, sans signification aucune.

A l'entrée, affaiblissement intellectuel notable, surtout de la mémoire ; très désorienté. Idées de satisfaction simple alternant avec des idées hypochondriaques ; mobilité d'humeur. Inconscience complète de sa situation. Inégalité pupillaire, signe d'Argyll ; réflexes tendineux normaux ; tremblement de la langue et des mains ; accrocs de la parole.

Par la suite, la démenee s'accentue progressivement. Actuellement, le malade est dans un état de démence absolue. Il ne présente de particulier que des attitudes stéréotypées qu'il conserve presque depuis son entrée dans le service. Il reste immobile à la même place, dans la même position, pendant des journées entières ; debout, les bras légèrement écartés du corps, les mains pendantes et devenues œdématiées par suite de cette position, la tête fléchie, les yeux fixés sur l'une ou l'autre de ses mains, qu'il remue légèrement à la façon d'un objet qu'on voudrait faire miroiter (Pl. I).

Il conserve obstinément cette attitude ; si on le dérange, il la reprend ; si on le change de sa place, il y retourne. Il ne se dérange même pas pour uriner et laisse échapper ses urines dans cette position.

Lorsqu'on tente de modifier son attitude, il se raidit, crie qu'on l'abîme ; si on le change de place, il se raidit encore, proteste « il n'aime pas qu'on le dérange » ; et sitôt libre retourne au plus vite reprendre son poste et son attitude immuable.

Si l'on s'arrête devant lui en élevant les bras en l'air, il se recule comme effrayé, exagérant son attitude en serrant les bras contre son corps et criant « non, non, faut pas les lever ».

HOSPICE DE LA SALPÊTRIÈRE
CLINIQUE DES MALADIES DU SYSTÈME NERVEUX

SUR UN CAS DE RHUMATISME CHRONIQUE VERTÉBRAL

PAR

M. F. RAYMOND, Professeur à la Faculté de médecine. et **M. L. BABONNEIX,** Chef de clinique de la Faculté.

L'histoire des affections vertébrales ne comprenait jadis que deux chapitres : la tuberculose et le cancer. Les classiques décrivaient minutieusement les caractères anatomiques et cliniques du mal de Pott ; ils montraient en détail comment le cancer, en détruisant le tissu osseux, comprime les racines au niveau du trou de conjugaison et détermine ainsi une paraplégie douloureuse. Quant aux ostéo-arthrites chroniques simples de la colonne vertébrale, elles étaient considérées comme si exceptionnelles qu'il suffisait, pour elles, d'une simple mention.

Les recherches récentes des nombreux auteurs qui, à la suite de Sénator, ont fouillé ce coin encore peu connu de la pathologie, sont venues, sur bien des points, modifier l'opinion classique. Elles ont établi que les spondylites chroniques sont beaucoup plus fréquentes qu'on ne le croyait autrefois. Elles ont mis en lumière leurs rapports avec les infections : blennorragie, syphilis, rhumatisme articulaire aigu ; avec les auto-intoxications, telles que le diabète ; avec certaines conditions extérieures telles que le froid humide. Elles ont enfin permis de distinguer, parmi elles, deux principaux types auxquels on a justement attaché le nom de ceux qui les ont isolés : la cyphose hérédo-traumatique de Bechterew, et la spondylose rhizomélique de MM. Marie et Léri.

L'étude des ostéo-arthrites chroniques simples de la colonne vertébrale est donc toute d'actualité. Mais il s'en faut que soient résolues toutes les questions qu'elle soulève. Doit-on les considérer comme une entité morbide spéciale, ou comme une simple variété de rhumatisme chronique ? Les principales formes qu'elles affectent peuvent-elles être rapprochées les unes des autres, ou représentent-elles, au contraire, autant de types irréductibles ! Enfin, quelle est leur pathogénie, autrement dit, par quel mécanisme les agents étiologiques les plus divers peuvent-ils aboutir à la

production d'une ankylose vertébrale ? Autant de problèmes dont la solution ne pourra être donnée que le jour où nous disposerons de matériaux suffisamment nombreux. Et c'est dans le but d'apporter notre contribution à cette étude difficile que nous publions aujourd'hui l'observation d'une malade que nous avons pu suivre pendant plusieurs années, et dont l'histoire nous a paru présenter plusieurs particularités intéressantes.

Observation (1).

Bad... (Reine), âgée de 28 ans, mécanicienne, n'a plus ni père ni mère ; le père est mort de pneumonie à 62 ans, la mère d'une affection cardiaque à 52 ans ; elle reste seule de 4 enfants, l'un mort-né avant terme, les deux autres morts l'un à 2 ans, l'autre à 8 mois.

Elle-même est née à terme et affirme avoir marché à 9 mois, mais elle a été nouée et n'a marché définitivement seule qu'à 2 ans.

Elle était complètement rétablie quand elle a subi successivement trois maladies infectieuses : la rougeole vers 3 ans, la scarlatine à 7 ans, la variole à 11 ans.

Les règles se sont montrées à 18 ans et ont toujours été normales depuis, excepté pendant trois mois lors de la période la plus accentuée de la première atteinte de l'affection qui nous occupe ; elle n'a jamais eu de pertes blanches, pas de grossesse.

C'est au moment de l'apparition des premières règles, à l'âge de 18 ans, que débute l'affection. Très lentement, très insidieusement, s'installe une certaine gêne dans les membres inférieurs, la marche est pénible, et, peu à peu, la jeune fille remarque qu'elle ne se tient pas droite. Il y a bien eu, dès le début, une certaine pesanteur dans la région lombaire, mais jamais de douleurs vives, rien au niveau du coccyx.

Ces troubles s'aggravent lentement mais d'une façon continue, si bien que la marche devient tout à fait impossible et que la malade, âgée de 21 ans 1/2, entre pour la première fois à la Salpêtrière en 1892. Elle se rappelle fort bien qu'on a nommé sa maladie « paraplégie », qu'elle ne pouvait ni marcher ni se tenir debout, mais que son pied était resté parfaitement mobile ainsi que ses genoux, qu'on a constaté une déviation, une « faible courbure » (a-t-elle entendu dire) du rachis, qu'il n'y avait aucune anesthésie, aucun trouble des sphincters et que les réflexes étaient conservés. Pour elle, il n'y avait aucune différence entre son état et l'état présent ; il s'agit, à n'en pas douter, de la même maladie, seulement le dos était moins courbé, bien que les jambes fussent plus prises et, particularité importante, les épaules comme les hanches étaient immobilisées, puisqu'elle ne pouvait lever les bras pour se peigner, bien que ses mains eussent conservé toute la liberté de leurs mouvements.

Elle est restée ainsi cinq mois dans le service de Charcot, complètement

(1) Cette malade avait été présentée, le 3 mars 1899, à la Société médicale des hôpitaux, par M. Gasne, dont nous reproduisons ici l'observation.

alitée pendant deux mois, reprenant peu à peu l'usage de ses membres supérieurs d'abord, puis de ses membres inférieurs, recouvrant enfin la souplesse de sa colonne vertébrale.

Elle sort de l'hospice marchant tout à fait bien, reprend sa vie ordinaire, qui consistait alors à faire le ménage, la cuisine, etc. ; l'année suivante, elle va au bal, danse comme ses camarades et sa taille est absolument droite.

Trois ans pleins (de septembre 1892 au commencement de 1896) elle est tout à fait bien portante ; mais la même série de symptômes se reproduit ; elle sent peu à peu ses jambes plus faibles ; un an et demi ou deux ans après, son dos, moins souple, se courbe malgré elle, et, depuis 18 mois déjà, elle marche avec la plus grande difficulté, se traînant à l'aide d'une chaise jusqu'à sa machine, qu'elle peut encore actionner malgré son infirmité ; mais la station assise devient difficile, les pieds ne peuvent plus s'appliquer à la pédale et elle entre à Beaujon en janvier 1898 d'où elle nous est envoyée le 8 août de la même année.

Les photographies ci-jointes (Pl. III) donnent une idée de l'aspect que présente cette singulière paraplégique.

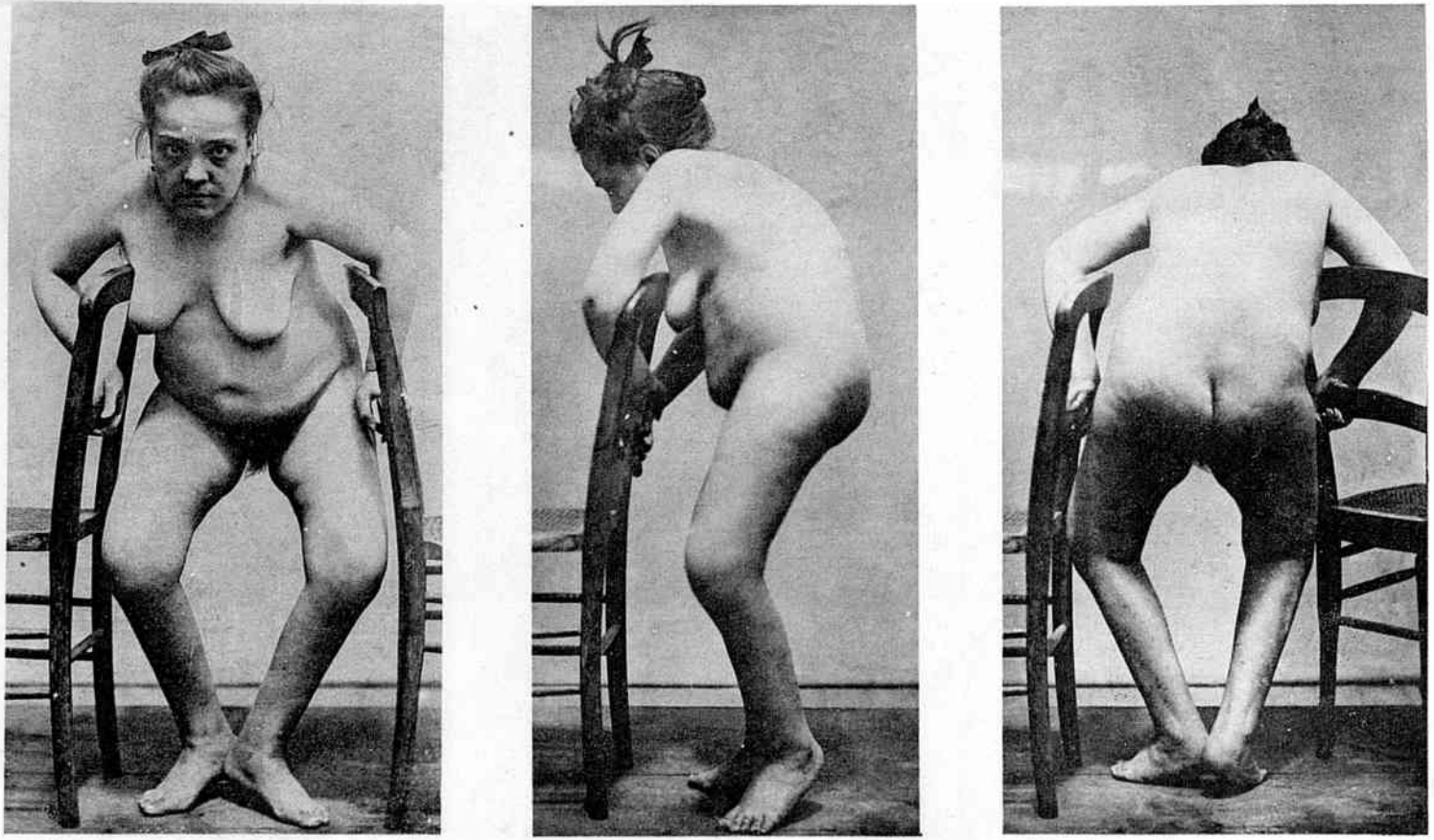
Elle ne marche pour ainsi dire pas et on la porte plutôt qu'on ne la soutient ; debout, elle peut se soutenir sur deux chaises, reposant sur la pointe des pieds, les genoux mi-fléchis, très écartés l'un de l'autre, le tronc projeté en avant par suite de son obliquité sur l'axe des cuisses et de la flexion de la colonne vertébrale, la tête en extension forcée pour rétablir la direction horizontale du regard, elle réalise avec quelques modifications le zigzag du schème classique de la spondylose rhizomélique ; couchée, le bassin et la région lombaire reposant sur le plan du lit, les genoux s'écartent de celui-ci de 15 centimètres et les épaules de 25 centimètres.

En effet, la colonne vertébrale d'une part, les hanches d'autre part, sont fixées en une attitude vicieuse absolument irréductible.

La colonne présente une courbure à convexité postérieure très accentuée, dont le sommet correspond à peu près de la septième à la dixième vertèbre dorsale ; il semble qu'à ce niveau, il y ait une inclinaison brusque de la tige vertébrale ; il en résulte que le tronc est doublement porté en avant, puisque déjà l'ankylose en demi-flexion des hanches lui imprime une direction anormale ; il en résulte aussi que le thorax, en avant, vient, pour ainsi dire, se mettre en contact avec le rebord osseux du bassin, et que le ventre forme un bourrelet qui retombe au-dessus de l'arcade pubienne ; il semble qu'il y ait en outre une légère torsion de la colonne, qui donne au thorax une certaine obliquité que montre l'inclinaison en bas et à droite du sternum. Cette portion du rachis est absolument immobile ; il est impossible de la redresser, impossible de la fléchir davantage ; par contre la région cervicale est absolument libre ; la tête se tourne, se fléchit, s'étend sans aucune difficulté et la malade la rejette le plus souvent en arrière, pour rétablir la direction normale de la face.

Signalons en passant que les côtes fonctionnent normalement, et que la respiration affecte le type costal supérieur.

Les articulations coxo-fémorales sont immobilisées en flexion, abduction et



UN CAS DE RHUMATISME CHRONIQUE VERTÉBRAL

(F. Raymond et Babonneix.)

Masson et Cie, Editeurs Phototypie Berthaud

rotation externe ; de la demi-flexion dépendent l'obliquité du tronc pour ainsi dire projeté en avant, le soulèvement des genoux qui ne peuvent reposer sur le même plan que les fesses lorsque la malade est couchée, leur flexion dans la station debout, indispensable pour ramener en arrière la base de sustentation ; la rotation externe entraîne le repos du pied sur son bord latéral externe, et le contact des deux pieds malgré l'écart considérable, 20 centimètres, qui existe entre les deux genoux, écart qui résulte de la fixation en abduction des deux hanches. C'est le mouvement de rotation qui est le plus limité ; il y a comme une ébauche de mouvement d'adduction dans la cuisse gauche, mais si on cherche à le provoquer, on est presque immédiatement arrêté par une résistance invincible et douloureuse ; au contraire, on peut imprimer quelque léger degré de flexion et d'extension, surtout aujourd'hui ; ces mouvements expliquent que la malade puisse s'asseoir, et permettent de comprendre qu'elle ait pu si longtemps faire manœuvrer la pédale de sa machine à coudre ; enfin, si l'on parvient à faire faire quelques pas à la malade, on remarque qu'elle marche comme les personnes normales, en mobilisant la cuisse sur le bassin, et non comme les malades de M. Pierre Marie, dont les mouvements semblent se faire autour d'un axe unique transversal, passant à la fois par les deux genoux ; mais ce sont là des acquisitions toutes récentes.

Il en est de même des mouvements des genoux ; ces articulations, presque entièrement immobiles à l'entrée de la malade à la Salpêtrière, ne laissaient qu'une amplitude très faible de quelques degrés aux mouvements de la jambe, qui étaient fort douloureux. Aujourd'hui, la malade les fléchit et les étend facilement ; mais il résulte de la rotation externe de la cuisse que ces mouvements portent le pied d'un côté sur le genou opposé.

Tous les mouvements du cou-de-pied et ceux des orteils ont toujours été parfaitement libres.

Les membres supérieurs ne sont pas tout à fait normaux, bien que la malade n'éprouvant plus aucune gêne dans les mouvements habituels, les prétende cette fois absolument indemnes ; il est néanmoins facile de s'assurer que, si les mains, les poignets, les coudes fonctionnent bien, les épaules, en particulier pour les mouvements d'abduction, sont loin de présenter l'amplitude et l'énergie des mouvements d'une articulation saine.

Il y a donc une véritable régression des symptômes depuis l'entrée de la malade à la Salpêtrière ; l'immobilité de la colonne vertébrale n'est pas si absolue et on peut déjà reconnaître une certaine flexibilité qui n'existait pas ; les articulations des genoux semblent s'être complètement dégagées et permettent l'appréciation des réflexes rotuliens ; les hanches elles-mêmes sont plus mobiles et la malade peut s'asseoir et se relever dans son lit ; elle peut même faire l'esquisse de quelques pas lorsqu'elle est soutenue.

Il n'y a aucun trouble des sphincters, aucun trouble de la sensibilité objective cutanée et profonde ; les réflexes rotuliens, appréciables aujourd'hui, sont normaux ; les masses musculaires sont flasques et paraissent amoindries ; les jambes, en particulier, sont plutôt cylindriques que fusiformes ; cependant, il n'y a ni dans les muscles des gouttières vertébrales, ni dans les fes-

siers, ni dans les muscles de la cuisse et de la jambe aucun trouble des réactions électriques. La peau est sèche, un peu rugueuse, mais sans lésion trophique vraie. Les articulations ne présentent aucun craquement, la palpation n'a fait reconnaître aucune hyperostose en aucun point des régions malades.

La malade d'ailleurs ne présente aucun autre trouble fonctionnel ou organique ; c'est une femme de petite taille, très brune, à tête volumineuse, à dents saines, qui ne présente aucun stigmate hystérique, sensitif, sensoriel ou moteur. On ne trouve à signaler chez elle qu'une émotivité extrême qui se traduit par le tremblement des mains, de la langue, des lèvres, par l'instabilité des globes oculaires ; mais tous ces phénomènes, très marqués lors du premier examen, ne se sont pas montrés lors des examens ultérieurs.

La malade revient en décembre 1905 à la Salpêtrière ; elle souffre alors de phénomènes d'asystolie, avec œdème des extrémités, cyanose, tachycardie. La poitrine est pleine de râles ronflants et sibilants ; il existe, de plus, de la congestion des bases, caractérisée par des foyers de submatité, avec râles sous-crépitants et bronchophonie. Malgré la difficulté que l'on éprouve à faire un examen complet, il semble que les lésions articulaires soient les mêmes qu'en 1897. Le 20 décembre, malgré tous les soins, la malade succombe.

Autopsie.

Elle a été pratiquée le 21 décembre 1905, 24 heures après la mort.

L'*examen du cadavre*, dont la décomposition n'est pas très avancée, montre l'absence de toute lésion cutanée : eschares, ecchymoses, etc., etc. Le tissu cellulaire sous-cutané forme partout une couche épaisse de plusieurs centimètres.

La plupart des viscères paraissent engainés, comme la colonne vertébrale elle-même, *par du tissu fibreux présentant une disposition lamellaire.*

La *plèvre* et le *péricarde*, au niveau de la base du cœur, sont unis par un tissu scléreux très résistant. Les cavités du cœur sont toutes très dilatées ; leurs parois flasques, étalées, ont une consistance de chiffon mouillé. Elles ont cependant gardé leur épaisseur normale. Peut-être même, l'épaisseur de la paroi du ventricule gauche est-elle un peu plus considérable qu'elle ne l'est d'habitude. Les orifices auriculo-ventriculaires sont simplement dilatés ; les valvules qui les limitent ne présentent, pour toute lésion, qu'un peu d'épaississement. Leur anneau d'insertion contient une grande quantité de tissu dur, d'aspect fibreux.

Les *vaisseaux qui partent de la base du cœur sont en état d'aplasie manifeste* : *l'aorte*, en particulier, n'admet qu'à peine le petit doigt. Ses parois ne semblent pas épaissies, mais elles sont entourées d'un tissu fibreux disposé de la façon suivante : immédiatement autour de l'aorte, une gaine lamelleuse, dont la face interne adhère intimement au vaisseau, tandis que sa face externe répond à une couche de tissu cellulo-graisseux, épaisse de quelques millimètres, partout continue, et anormalement dense ; cette couche est elle-même limitée, en dehors, par une nouvelle membrane lamelleuse, également continue,

et qui, avec la précédente, constitue une sorte de sac où se trouve logé le tissu cellulo-graisseux.

Les *poumons* ne présentent que des lésions congestives généralisées. Il n'y a trace ni de broncho-pneumonie, ni de tuberculose.

L'examen du *foie* ne décèle aucune particularité notable. Sa capsule n'est pas épaissie. Son parenchyme n'est pas congestionné ; il n'a pas subi de dégénérescence graisseuse.

Les *reins* sont petits, rouges, congestionnés. Leur capsule est normale.

La *rate* est petite, dure, presque noire. Elle pèse 70 grammes. Sa capsule n'est pas épaissie. La péri-viscérite que nous avons signalée plus haut ne s'étend donc pas à l'abdomen : elle reste purement thoracique.

La *glande thyroïde* pèse 30 grammes.

Le *corps pituitaire* pèse 48 centigrammes.

L'examen de la *colonne vertébrale*, pratiqué au niveau de la cyphose, montre en cet endroit l'existence de dispositions anatomiques analogues à celles que nous avons décrites autour de l'aorte. Les muscles des gouttières vertébrales sont absolument sains. Mais, autour de la colonne vertébrale, et immédiatement en rapport avec elle, il existe une lame membraneuse, doublée à sa face externe par une couche cellulo-graisseuse dense, que limite une nouvelle lame membraneuse. Ces formations pathologiques contribuent assurément à immobiliser la colonne vertébrale dans la position de cyphose. Mais elles n'interviennent pas seules. En effet, lorsqu'on les a incisées, la colonne ne reprend pas toute sa mobilité. Et il est aisé de se rendre compte que, si les ligaments jaunes et si le ligament vertébral commun antérieur sont sains, il n'en est pas de même des disques intervertébraux qui paraissent partiellement ossifiés surtout dans leur partie antérieure. En aucun point, il n'y a d'exostoses, de jetées osseuses réunissant les corps vertébraux ; les articulations costo-vertébrales paraissent normales.

Les lésions des *articulations coxo-fémorales* sont un peu différentes. Lorsqu'on a sectionné les muscles périarticulaires, les mouvements articulaires sont impossibles. C'est que, au-dessous d'eux, entre eux et la capsule, existe une formation spéciale, constituée par deux lames membraneuses enserrant du tissu cellulo-graisseux anormalement dense. Vient-on à les couper, on constate, au fur et à mesure de la section, que l'articulation reprend sa mobilité habituelle. Au-dessous d'elles, la capsule apparaît, nullement épaissie ni ossifiée. Les surfaces articulaires sont normales. L'ankylose tient donc ici non à des lésions de synostose, mais à l'existence du tissu spécial que nous venons de décrire.

Notons enfin l'intégrité des masses musculaires et des diverses articulations autres que celles de la colonne vertébrale et que les articulations coxo-fémorales.

Examen histologique. — Des morceaux des principaux viscères ont été prélevés à l'autopsie, fixés, inclus et colorés par les méthodes habituelles.

Le *poumon* présente un épaississement marqué des cloisons alvéolaires. Les alvéoles contiennent des produits de desquamation épithéliale, des leucocytes

mono et polynucléaires, et, par places, de très nombreuses hématies. La paroi des principaux vaisseaux est épaissie, surtout dans ses couches externes ; les capillaires sont fortement dilatés ; il existe même, par places, dans l'épaisseur des parois alvéolaires, des foyers d'apoplexie caractérisés par la présence, en un même endroit, d'amas pigmentaires et d'hématies peu distinctes.

Sur certaines coupes, on peut observer des formations arrondies ou ovalaires, siégeant dans le voisinage des gros vaisseaux et entourées d'une capsule rudimentaire, qui, elle-même, a subi, par places, l'infiltration embryonnaire. Ces formations, dont l'intérieur contient quelques rares éléments lymphoïdes et conjonctifs polymorphes, représentent évidemment des ganglions lymphatiques, comme le montrent leur situation, leur forme et leur apparence générale. Si leur réticulum n'est plus visible, ils présentent très nettement, en effet, une capsule conjonctive dont la face interne, régulièrement bosselée, a servi jadis à limiter de nombreux follicules.

Sur aucune de nos coupes, *il n'existe la moindre formation tuberculeuse.*

L'anthracose pulmonaire ne diffère pas de celle que présentent des sujets normaux du même âge.

La plèvre est irrégulièrement épaissie et, sur certains points, les couches qui constituent son feuillet viscéral ont subi la transformation scléreuse.

Au niveau du *pancréas*, on peut observer que certains lobes se colorent mal ; les limites des cellules n'apparaissent plus nettement ; l'intérieur des cellules elles-mêmes n'offre plus qu'une apparence indistincte, où il est impossible de retrouver le noyau et les granulations protoplasmiques. La localisation de ces zones mortifiées à la partie supérieure de la glande indique que nous avons affaire à des lésions artificielles dues à l'imprégnation biliaire produite *post-mortem*.

Le reste du pancréas n'offre aucune altération appréciable : les îlots de Langerhans présentent des limites peu nettes ; leurs dimensions sont un peu supérieures à la normale ; ils contiennent peut-être un peu plus de cellules granuleuses que d'habitude.

Du côté de l'*oreillette*, il existe un épaississement diffus de l'endocarde. Le myocarde paraît normal ; cependant, au niveau des zones sous-endocardique et sous-péricardique, il est légèrement sclérosé. Sur des coupes de l'*aorte*, on constate que ni l'endartère, ni les fibres élastiques de la mésartère ne sont lésées ; la périartère présente, sur un point limité, un petit foyer hémorragique, au pourtour duquel les vasa-vasorum apparaissent anormalement dilatés.

L'aorte est contenue dans une gangue cellulaire dont les travées, extrêmement fibreuses et épaisses, contiennent des vestiges de tissu graisseux.

Les *ovaires* contiennent peu d'ovules bien développés (1). La plupart sont mal formés, méconnaissables. Dans l'épaisseur de la substance corticale sclérosée, existent quelques corps jaunes. Les vaisseaux de la partie centrale sont abondants, gorgés de sang. Leur paroi est notablement épaissie. Sur certaines coupes, on peut, de plus, observer quelques formations kystiques.

(1) La malade n'avait que 35 ans.

En somme, *aplasie ovulaire* des plus marquées.

Le capsule de la *rate* possède une épaisseur normale ; au-dessous de la capsule, existe une zone fortement pigmentée, assez épaisse, faisant régulière ment le tour de l'organe : cette zone, examinée à un grossissement suffisant, paraît formée par des amas pigmentaires d'origine hématique et par de nombreux globules rouges, plus ou moins déformés et indistincts.

Sur certaines coupes, la capsule s'enfonce dans la profondeur pour former une sorte d'ampoule peu volumineuse, que des bandes conjonctives divisent en deux ou trois logettes remplies d'hématies déformées : cette disposition est vraisemblablement d'origine congénitale.

Ce qui frappe le plus, sur toutes les coupes de rate que nous avons examinées, c'est *l'aplasie complète des follicules de Malpighi*. C'est à peine si, par places, on peut en retrouver quelques vestiges, caractérisés par l'agglomération, en un point, de lymphocytes et de grands mononucléaires.

Les *surrénales* n'offrent aucune trace d'épaississement capsulaire : seul, le tissu périvasculaire est épaissi, sans que les vaisseaux eux-mêmes paraissent lésés. La glande ne présente pas d'altération notable : la plupart des tubes sont parfaitement développés, mais ne contiennent qu'un très petit nombre de cellules granuleuses et sont tapissés, presque exclusivement, par de grandes cellules claires. Les cellules granuleuses représentent des éléments jeunes ; on voit que le fonctionnement de la surrénale est peut-être un peu inférieur à ce qu'il doit être chez un sujet normal.

La *pituitaire*, dans sa partie nerveuse, paraît absolument saine. Dans sa partie glandulaire, les travées sont remplies de toutes petites cellules d'aspect lymphoïde, auxquelles se mélangent un certain nombre de cellules chromophiles volumineuses. L'atrophie glandulaire, ici, semble donc n'être pas définitive.

La capsule n'est pas épaissie ; il n'existe pas de sclérose interstitielle ; les vaisseaux sanguins sont moins nombreux et moins volumineux que normalement.

Le *corps thyroïde* présente des lésions multiples. Tout d'abord, les alvéoles sont moins développés qu'à l'état normal, malgré l'augmentation de volume de la glande. Les cellules épithéliales sont très petites, aplaties, tassées contre la paroi alvéolaire. La substance colloïde, plus abondante que d'habitude, se colore faiblement, mais régulièrement. Il est difficile de la retrouver dans la plupart des vaisseaux lymphatiques.

Les vaisseaux du corps thyroïde sont gorgés de sang. Par places, on observe des foyers hémorragiques déjà anciens, comme le montre l'infiltration, dans les tissus voisins, de pigments et d'hématies.

Il existe en plus un certain degré de sclérose interstitielle, sans que la capseule paraisse notablement épaissie.

L'examen histologique des centres nerveux ne donne que des résultats négatifs. L'*écorce*, examinée au Nissl, au Marchi, et au Weigert, paraît absolument saine ; les grandes cellules pyramidales ont un nombre suffisant d'éléments chromatophiles ; leurs prolongements sont normaux ; les fibres tangentielles et

radiées présentent leur aspect habituel, la méthode de Marchi ne décèle aucune dégénération des fibres centro-ovalaires. Les coupes du *cervelet* ne montrent pas la moindre lésion. Au niveau de la *protubérance* et du *bulbe*, intégrité des fibres à myéline, des vaisseaux et de la névroglie, contrastant avec une légère chromatolyse de certaines cellules. Les noyaux bulbaires présentent en effet quelques cellules dont les éléments chromatophiles sont moins nombreux et moins abondants que d'habitude, et où il existe un certain état flou du protoplasma, avec pigmentation légère. Enfin, la *moelle*, étudiée aux différents niveaux (renflements cervical et lombaire, moelle dorsale) paraît tout à fait saine : les grandes cellules radiculaires, entourées de nombreux prolongements, contiennent des blocs chromatophiles bien limités et bien colorés ; il n'y a pas trace de chromatolyse. Rien à signaler du côté de la substance blanche. Les vaisseaux sont normaux. Enfin, pas plus au niveau de l'encéphale que de la moelle, *il n'existe la moindre lésion méningée*.

Reste à examiner les *os*. Nous avons étudié deux fragments de la colonne vertébrale, pris au niveau de la cyphose, et disposés de façon à présenter, sur une même coupe, le disque intervertébral et les parties voisines des deux vertèbres adjacentes (Pl. IV).

Sur le plus petit de ces deux fragments, existent des signes incontestables d'envahissement du fibro-cartilage par l'os voisin : il ne s'agit pas là d'une calcification du fibro-cartilage, ni d'une ossification de ce disque aux dépens des éléments fibreux qu'il contient : non, il s'agit d'une sorte de *substitution* de l'os vertébral au tissu normal du fibro-cartilage. Sur toutes les coupes, on peut voir en effet des jetées osseuses envahir irrégulièrement le ménisque : ces jetées, surtout abondantes au niveau de sa partie antérieure, rendent peu nette, à cet endroit, la limite qui sépare l'os du fibro-cartilage, tandis que, plus loin, cette limite redevient aussi distincte qu'à l'état normal. Les aréoles contenues dans ces jetées osseuses sont presque vides d'éléments cellulaires, des hématies, des myélocytes ordinaires, avec un noyau arrondi, gonflé, et de dombreuses gouttelettes de graisse plus ou moins dissoutes par les réactifs ; *mais, même en ces points, il n'existe pas de polynucléaires* ; de plus, les vaisseaux sont normaux : leurs parois ne présentent aucune altération : il n'y a pas de sclérose périvasculaire.

Sur le second morceau, les lésions paraissent plus avancées. Le fibro-cartilage du ménisque est dissocié dans tous les sens par des jetées osseuses irrégulières. Ici encore, la moelle osseuse ne contient plus d'éléments en activité.

*
* *

En résumé, il s'agit ici d'une jeune femme chez laquelle est apparu, à la puberté, un processus ankylosant de localisation et d'évolution particulières. Ce processus *s'est en effet cantonné à la partie dorso-lombaire de la colonne vertébrale, et aux articulations de la racine des membres*. Il *a débuté insidieusement*, sans douleurs d'aucune sorte, *ne s'est jamais compli-*



Coupe du rachis photographiée. *(Infroit).*



Radiographie du rachis. *(Infroit).*

UN CAS DE RHUMATISME CHRONIQUE VERTÉBRAL

(F. Raymond et Babonneix.)

qué d'exostoses, et, surtout, *il a disparu complètement à deux reprises*, de telle sorte que, pendant une période assez longue, la malade a pu se croire complètement guérie. Mais les accidents morbides n'ont pas tardé à se reproduire, et, finalement, une attaque d'asystolie aiguë a déterminé la mort. A l'autopsie, *trois ordres de lésions principales* : 1° *altérations* diverses, très manifestes *des glandes à sécrétion interne* : aplasie ovulaire, aplasie complète des follicules de Malpighi, lésions multiples et intenses du corps thyroïde, lésions légères du pancréas, des glandes surrénales, de la pituitaire ; 2° *lésions thoraciques* consistant, d'une part, en périviscérite fibreuse, d'autre part, en aplasie aortique ; 3° *ankylose purement fibreuse des articulations de la racine des membres*, *ankylose mixte de la colonne vertébrale* : fibrose périphérique, ossification partielle des disques intervertébraux.

A quelle affection avons-nous affaire ici ?

*
* *

Il est une maladie dans laquelle on peut voir le corps entier, pour ainsi dire, transformé en un véritable bloc osseux par suite de la transformation successive, en tissu osseux, des divers muscles de la vie de relation ; l'ossification débute par les muscles de la nuque, du dos, de la racine des membres pour envahir l'un après l'autre tous les muscles, sauf ceux de la face et les sphincters. C'est la *myosite ossifiante progressive*, décrite, en 1869, par Münchmayer, étudiée depuis par MM. Weil et Nissim (1), Daval (2), et dont MM. Kruschke (3), Ferraton (4), Sielviatti (5), et Nové-Josserand et Horand (6), ont récemment publié quelques cas.

Entre la myosite ossifiante progressive et l'affection présentée par notre malade, il y a bien quelques analogies : raideur de la colonne vertébrale, raideur des épaules et des hanches, évolution par poussées successives. Mais il y a surtout des différences. La myosite progressive apparaît dans les premières années de la vie : elle débute par les muscles de la nuque, enfin et surtout, les lésions qui la caractérisent sont primitivement musculaires, et si, aux périodes avancées de la maladie, le squelette participe au processus morbide, ce n'est jamais que d'une façon accessoire et contingente. Chez notre malade, au contraire, les premiers phénomènes morbides n'ont apparu qu'à la puberté, les lésions sont fibreuses et osseuses,

(1) Weil et Nissim, Nouv. Iconog. de la Salpêtrière, 1898.
(2) Daval, Traité des maladies de l'enfance, t. IV, p. 655.
(3) Kruschke, Jahrb. f. Kinderheilk., 1er juin 1904.
(4) Ferraton, Revue d'orthopédie, 1er juillet 1903.
(5) Sielviatti, Archiv. f. Kinderheilk., 1904.
(6) Nové-Josserand et Horand, Revue d'orthop., 1er mai 1905.

mais, en tout cas, *elles respectent absolument le tissu musculaire*, et, même au niveau de la colonne vertébrale, où elles sont les plus accentuées, il est aisé de se rendre compte que les muscles des gouttières vertébrales sont parfaitement sains. Il est donc évident qu'il ne s'agit pas, dans notre cas, de maladie de Münchmeyer.

*
* *

Bechterew (1) a décrit, il y a quelques années, un type spécial d'ankylose vertébrale, caractérisé par les signes suivants : 1) immobilité totale ou partielle de la colonne vertébrale ; 2) cyphose dorsale à grand rayon, dans le territoire de laquelle se montre une gibbosité nette, à saillie plus ou moins proéminente, au niveau de laquelle les vertèbres sont douloureuses à la percussion ; 3) atrophie des muscles des ceintures scapulaire et pelvienne, et plus rarement, atrophie des muscles des extrémités ; 4) intensité des troubles sensitifs : anesthésies, hyperesthésies, paresthésies dans le territoire des nerfs du dos et du cou, sciatique. L'ankylose suit une marche progressivement descendante ; elle respecte habituellement les articulations de la racine, mais atteint parfois celles de l'extrémité des membres. La maladie se développe sous l'influence de deux causes : l'une, prédisposante, c'est l'hérédité névropathique ; l'autre, occasionnelle, c'est le traumatisme : aussi l'appelle-t-on communément *cyphose hérédo-traumatique*. Elle subit une amélioration considérable lorsque l'on soumet les patients au repos horizontal, et lorsqu'on leur applique un corset approprié.

Trois hypothèses, discutées par MM. Marie et Astié (2), se sont successivement proposé d'expliquer les caractères de la cyphose hérédo-traumatique : l'une, avec Kümmel, fait jouer un rôle à l'ostéite raréfiante que détermine le traumatisme au niveau des vertèbres : l'autre, avec Heule, invoque l'existence d'un hématome intra ou extra-dural ; d'autres auteurs, enfin, ne sont pas loin de faire jouer un rôle à l'hystérie dans la pathogénie des accidents. Toujours est-il qu'à l'autopsie de ces malades, on trouve (P. Marie et Dobrovitch) (3), une soudure presque totale de la colonne dorsale, avec ossification des disques intervertébraux et du liga-

(1) Bechterew, *Neue Beobachtungen und pathologische anatomische Untersuchungen ueber Steifiigkeit der Wirbelsäule*, Deutsch Zeitschrift für Nervenheilkunde, VX, *ibid* ; *Steifiigkeit der Wirbelsaule uud irhe Verkummung als besondere Erkrankungsforme*, Neurol. Centralblatt, 1893, n° 13.

(2) Marie et Astié, *Cyphose hérédo-traumatique*. Presse Médic., octobre 1897.

(3) P. Marie et Dobrovitch, *Cyphose hérédo-traumatique*. Société médicale des hôpitaux, 21 mai 1903. — V. aussi Léri, *Autopsie d'un cas de cyphose hérédo-traumatique*. Bull. Soc. Méd. des Hôp., 28 juillet 1904.

ment vertébral commun antérieur, avec ossification partielle des ligaments jaunes, soudure des apophyses épineuses et ankylose des articulations costo-vertébrales.

Revenons maintenant à notre malade. Elle n'a jamais subi le moindre traumatisme. L'ankylose ne s'est accompagnée, chez elle, ni de douleur, ni d'anesthésie ; elle a atteint les articulations de la racine des membres. Autant d'éléments qui différencient notre cas de ceux sur lesquels Bechterew a édifié sa description, et qui nous permettent d'éliminer à coup sûr le diagnostic de cyphose hérédo-traumatique.

*
* *

Dans un intéressant travail, récemment publié dans la Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière (1), M. Forestier a tenté d'isoler un nouveau type clinique qui, par quelques points, pourrait être rapproché de notre cas. C'est la *spondylose rhumatismale ankylosante*. Il s'agit de malades rhumatisants, et dans les antécédents desquels en dehors du rhumatisme, on ne trouve aucune autre affection capable d'expliquer le développement de l'ostéo-arthrite vertébrale. Cliniquement, ce qui permettrait presque de faire le diagnostic à première vue, c'est l'habitus très particulier des malades, par suite de l'aplatissement du dos et de l'atrophie des fesses, de l'effacement de la courbure lombaire et de la rectitude de l'épine dorsale soudée. Leur profil est tout à fait caractéristique : il est constitué par quatre segments, les deux premiers : tête, cou et tronc, forment un angle ouvert en avant, les deux derniers : cuisse et jambe, forment un angle ouvert en arrière. Les lésions anatomiques de la spondylose rhumatismale ankylosante ne sont pas encore connues : tout au plus, peut-on supposer, avec M. Forestier, qu'elles consistent en arthrite vertébrale, avec périostite externe du voisinage des disques intervertébraux, et propagation plus ou moins accentuée vers la dure-mère.

Entre ce type clinique, dont l'existence d'ailleurs a été contestée (Verhoogen) (3), et le cas de notre malade, il n'y a guère qu'un symptôme commun : l'ankylose vertébrale. Notre malade n'est pas une rhumatisante ; elle ne présente aucun des signes cliniques décrits par M. Forestier ; elle accuse par contre, des symptômes que l'on n'observe pas dans l'affection décrite par cet auteur. Nous conclurons donc qu'il ne saurait s'agir, dans notre cas, de spondylose rhumatismale ankylosante.

(1) Forestier, *Déformations rachidiennes.. Trois cas de spondylose rhumatismale ankylosante*. Nouv. Iconogr. de la Salpêtrière, t. XVII, n° 2, p. 88, 100, mars-avril 1904.

(2) Verhoogen, *Les formes cliniques du rhumatisme chronique*, Congrès de Liège, 1905, p. 44.

*
* *

Il existe une singulière affection, caractérisée par l'ankylose symétrique et progressive de la plupart des articulations, débutant par les extrémités des membres pour atteindre en dernier lieu la colonne vertébrale. Cette affection, dont l'un de nous a présenté deux cas dans ses *Leçons du vendredi* (1), et dont M. le professeur Berger (2) a publié récemment un autre cas, a été désignée soit sous les noms d'*ankylose symétrique et progressive* (Raymond, Berger), soit sous celui de *synartrophyse* (Kritchewski-Gochbaum), débute par des douleurs localisées à telle ou telle jointure, puis peu à peu, les mouvements de cette jointure se limitent et l'ankylose s'établit. La radiographie montre que l'immobilisation n'est due ni à des productions plastiques péri-articulaires, ni à des rétractions tendineuses, mais qu'elle est en rapport avec la fusion des extrémités osseuses.

Cliniquement, il existe des analogies incontestables entre la synarthrophyse et l'affection qu'a présentée notre malade. Mais, dans celle-ci, l'ankylose s'est localisée aux articulations de la racine des membres et à la colonne vertébrale et a presque complètement respecté les autres articulations. Anatomiquement les deux cas diffèrent essentiellement. Dans notre cas, lésions mixtes d'ankylose, à la fois fibreuses et osseuses. Dans la synarthrophyse, au contraire, lésions purement osseuses ; les choses se passent de cette façon que les deux os contigus, suite de leur fusion, n'en constituent plus qu'un seul (Peter Janssen) (3).

*
* *

Sous le nom de *spondylose rhizomélique,* M. Pierre Marie (4) a décrit une affection qui se caractérise essentiellement par « la coïncidence d'une « soudure complète du rachis avec une ankylose plus ou moins pronon- « cée des articulations de la racine des membres, les petites articulations « des extrémités demeurant intactes ».

La soudure de la colonne vertébrale est telle qu'on la briserait plutôt que de lui imprimer le moindre mouvement. Elle immobilise le rachis en une cyphose spéciale qui est due surtout à une forte et assez brusque inclinaison de la colonne cervico-dorsale, la colonne lombaire restant

(1) L'un de ces cas a été publié dans la thèse de Mme Kritchewski-Gochbaum, *Sur un cas d'ankylose articulaire progressive et généralisée.* Thèse. Paris, 1900.

(2) P. Berger, *Sur une forme encore peu connue d'affection ankylosante.* Bull. méd., 5 avril 1905.

(3) Peter Janssen, XIII• vol. des Mittheilungers ans den Grenzgebieteis der Medizin und der chirurgie, 1903.

(4) Pierre Marie, *Les spondyloses rhizomeliques.* Rev. de Méd., 1898, p. 285.

presque droite. Les vertèbres se recouvrent souvent d'hyperostoses, que l'on rencontre surtout au niveau de l'articulation sacro-iliaque et de la face antérieure des vertèbres cervicales. Les premières immobilisent les articulations atteintes ; les secondes, que l'on peut d'ailleurs percevoir par le toucher buccal, peuvent déterminer des troubles de la déglutition. Quant aux articulations de la racine des membres, elles présentent des lésions analogues, surtout marquées au niveau des hanches. Les hanches sont immobilisées en flexion et en adduction, et il est impossible de leur imprimer le moindre mouvement. Les mouvements des épaules sont simplement limités, et il n'est pas rare, lorsqu'ils s'exécutent, de percevoir quelques craquements. Dans les formes pures, les autres articulations des membres sont intactes.

Ces ankyloses osseuses déterminent un ensemble de troubles fonctionnels très particuliers. Le thorax, aplati dans le sens antéro-postérieur, reste constamment immobile, de telle sorte que la respiration est uniquement abdominale. Pour garder la station verticale, les malades sont obligés de fléchir leurs genoux ; dans le lit, ils ne peuvent se coucher comme ils veulent ; leur dit-on de marcher, les articulations coxo-fémorales ne fonctionnant pas, la progression ne peut se faire que grâce aux mouvements des genoux et des articulations tibio-tarsiennes, et « il semble qu'en réalité, les malades soient des mannequins en bois dont les mouvements des jambes s'effectueraient autour d'un axe transversal passant à la fois par les deux genoux ». La marche est donc toujours difficile et pénible.

La maladie frappe surtout des adultes du sexe masculin ; elle débute par des douleurs, qui persistent pendant toute la durée de l'affection ; mais ces douleurs constituent le seul phénomène inflammatoire, et, au niveau des articulations atteintes, on ne constate jamais de rougeur, ni de chaleur, ni de tuméfaction. La spondylose évolue de bas en haut ; elle peut rétrocéder, mais elle ne guérit jamais.

A l'autopsie d'un de leurs malades, MM. Pierre Marie et Léri (1) ont pu constater que l'ankylose vertébrale dépend essentiellement de l'ossification de certains ligaments ; ligaments jaunes, ligaments costo-transversaires, etc., etc. Ces disques intervertébraux, de même que le ligament vertébral commun antérieur, sont intacts. Les vertèbres sont d'ailleurs loin de présenter leur aspect normal ; leur surface se recouvre parfois d'exostoses, les apophyses articulaires se soudent sur toute la hauteur de la colonne vertébrale, les apophyses épineuses s'unissent partiellement. Quant à l'ankylose des articulations coxo-fémorales et scapulo-humérales, elle

(1) Pierre Marie et Léri, *Autopsie d'un cas de spondylose rhizomélique*. Soc. Méd. des Hôp., 24 février 1899.

tiendrait, d'après MM. Mayet et Jouve (1), à des productions osseuses de néoformation, d'après M. Curcio (2), à l'ossification de la capsule et des ligaments articulaires.

Entre les symptômes de la spondylose rhizomélique, tels que les ont décrits MM. Pierre Marie et Léri, et ceux qu'a présentés notre malade il y a assurément quelques différences. Elles avaient déjà été signalées par M. Gasne. La spondylose rhizomélique serait presque particulière à l'homme : or notre malade appartient au sexe féminin. La spondylose rhyzomélique débute par des douleurs vives ; elle immobilise les articulations coxo-fémorales en flexion, adduction et rotation interne ; elle atteint la région cervicale, s'accompagne de craquements, se complique fréquemment d'exostoses ; elle peut rétrocéder, comme M. P. Marie l'a noté dans plusieurs de ses cas, et comme l'un de nous a pu en observer un fait, mais elle ne guérit jamais complètement. Au contraire, chez notre malade, début insidieux, sans douleurs ; ankylose des hanches en flexion, abduction et rotation externe ; aucun craquement, aucune exostose ; intégrité complète de la région cervicale ; régression spontanée des accidents, aboutissant à une guérison qui s'est maintenue plusieurs années. Mais ce sont là des nuances. Et si l'on remarque que notre malade a présenté les deux symptômes que M. P. Marie considère comme fondamentaux : l'ankylose vertébrale et l'ankylose des articulations de la racine des membres, on comprendra que, cliniquement, M. Gasne ait pu intituler sa communication à la Société médicale des Hôpitaux : *Sur un cas de spondylose rhizomélique.*

Anatomiquement, nous pouvons, de même, relever quelques différences entre les lésions que nous avons observées, et celles qu'ont décrites MM. P. Marie et Léri. Sans doute, n'avons-nous retrouvé, ni les exostoses vertébrales, ni l'ossification des ligaments jaunes ; par contre, dans notre cas, il existe une ossification partielle des disques intervertébraux que ne signalent pas MM. P. Marie et Léri. Mais il importe de remarquer que ce n'est pas sur un seul cas que l'on peut fonder une description définitive, et, d'ailleurs, ne peut-on supposer que les lésions de la spondylose rhizomélique varient selon les cas ! Nous admettrons donc que, de par l'anatomie comme de par la clinique, notre observation mérite d'être considérée comme un cas un peu atypique de la maladie isolée par MM. Pierre Marie et Léri.

(1) Mayet et Jouve, *Le rhumatisme vertébral chronique et la spondylose rhizomélique.* Gaz. des Hôpit., n° 69, 1902.

(2) Curcio, *Encore sur la spondylose rhizomélique.* Gazz. degli Osped., 30 octobre 1904, p. 1381.

*
* *

Si l'on accepte ce diagnostic, une première réflexion s'impose. C'est que les différents types d'ostéo-arthrite vertébrale n'ont peut-être pas toute la fixité qu'on leur avait attribuée au début, et qu'il existe entre eux de nombreuses formes de transition. Notre cas ne répond pas absolument à la description de M. P. Marie, mais cet auteur admet lui-même que le tableau de la spondylose rhizomélique peut présenter quelques variantes. Parfois, les malades présentent les nodosités phalango-phalanginiennes que M. Bouchard rattache à la dilatation de l'estomac. D'autres fois (Köhler, Beer, Strümpell), l'articulation de l'épaule est tout à fait indemne, Dans certains cas, enfin, comme le font remarquer MM. Mayet et Jouve, les petites articulations des mains et des pieds ne sont pas épargnées par le processus morbide. Fiorentini écrit même : « Si on veut considérer la spondylose rhizomélique comme une affection définie, on ne peut en établir les limites avec précision, à cause des variations, petites ou grandes qu'elle peut présenter » (1).

Aussi nombre d'auteurs, se fondant, d'une part, sur la variabilité symptomatique de la spondylose rhizomélique, et, d'autre part, sur les affinités qu'elle présente avec les autres spondylites chroniques, se refusent-ils à la considérer comme une entité morbide distincte. MM. Ascoli, Boudet, Frënkel, Gebs, Kollaritz (2), Lépine, Mayet et Jouve (3), Montet (4), Pagliano (5), Rendu, Sachs, l'identifient au rhumatisme chronique vertébral (6). M. Labeyrie, auteur d'un excellent travail sur les ostéo-arthrites vertébrales (7), admet de même que l'on doit confondre la cyphose hérédo-traumatique de Bechterew et la spondylose rhizomélique de M. P. Marie, celle-là correspondant peut-être à des lésions moins avancées que celle-ci. Et MM. Teissier et Roques, dans leur article du *Traité Brouardel-Gilbert* (fascicule VIII), écrivent cette phrase, qui nous paraît mettre tout à fait les choses au point : « Sans rien enlever à la haute valeur de l'œuvre de M. P. Marie, il ne nous semble pas que ces arthrites

(1) Fiorentini, *Sur les ankyloses de la colonne vertébrale*. Riv. critic. de clin. medic., 2 et 9 juillet 1904, p. 429 et 445.

(2) Kollaritz, cité par Huchard, *La spondylose rhizomélique*, Journ. des praticiens, 22 octobre 1904, p. 677.

(3) *Loc. cit.*

(4) Montet, *Rhumatisme tuberculeux ankylosant*, Thèse Lyon, 1903.

(5) Pagliano, *Deux cas de spondylose rhizomélique*, Marseille médic., 1er avril 1906.

(6) Pour M. P. Marie, au contraire, le rhumatisme chronique se distingue essentiellement de la spondylose rhizomélique par la participation des petites jointures des extrémités, qui sont frappées les premières, et plus fortement.

(7) Labeyrie, *Ostéites non tuberculeuses de la colonne vertébrale chez l'adulte*, Gaz. des Hôp., nos 96 et 99, 1905.

vertébrales et coxo-fémorales à ankylose intense puissent être absolument séparées des autres arthrites chroniques relevant du syndrome rhumatismal. »

* * *

Admettons donc qu'il s'agit d'une spondylose rhizomélique à type un peu anormal, ou de rhumatisme vertébral chronique. Reste encore à expliquer la nature des accidents observés. Sont-ils d'origine infectieuse, toxique ou diathésique ?

Notre malade a contracté la rougeole à 3 ans, la scarlatine à 7, et la variole à 11. Peut-être ces affections ont-elles été la cause originelle de la maladie. En tout cas, fait négatif dont nous ne saurions trop souligner l'importance, *la patiente n'a jamais eu de rhumatisme articulaire aigu, jamais elle ne semble avoir contracté de blennorrhagie, elle n'était pas tuberculeuse.* On sait que c'est à ces trois infections que l'on rattache habituellement la spondylose rhizomélique et cette théorie ne saurait être invoquée ici (1).

L'hypothèse d'une intoxication d'origine externe ne mérite pas d'être discutée longuement. Mais ne s'agirait-il pas, dans notre cas, d'une autointoxication, d'un trouble de la nutrition plus ou moins bien défini (2), et que l'on pourrait, avec quelques réserves, placer à l'origine de tous ces troubles !

En faveur de cette hypothèse, nous pouvons faire valoir deux ordres d'arguments. Cliniquement, nous relevons chez notre malade des antécédents de rachitisme, maladie *totius substantiæ*, comme on sait, et qui exerce sur les organismes en voie de développement une influence parfois définitive ; de plus, dès 1898. M. Gasne remarquait certaines anomalies physiques : petite taille, volume exagéré de la tête, et certaines tares d'ordre névropathique ; anatomiquement, nous trouvons des lésions de deux sortes : 1° périviscérites fibreuses, arthrites à type mixte, fibreux et osseux ; et 2° altérations marquées des glandes vasculaires sanguines.

Ces périviscérites fibreuses, si marquées au niveau des organes thoraciques, n'ont pas été fréquemment signalées dans le rhumatisme chronique vertébral ; de même, on n'a pas souvent relevé, dans les autopsies, l'existence de lésions vasculaires analogues à celles que nous avons observées : nous voulons parler de l'aplasie aortique. Enfin, jamais, à notre connaissance, on n'a publié de cas de spondylite chronique à l'examen

(1) Il n'existe d'ailleurs du côté des articulations atteintes, aucune lésion inflammatoire.

(2) Hypothèse déjà émise par M. Pierre Marie.

anatomique duquel on ait constaté des lésions considérables des glandes à sécrétion interne.

Ce sont là, nous semble-t-il, les deux véritables caractéristiques de notre cas : productions fibreuses engainant les viscères thoraciques, la colonne vertébrale et les articulations des hanches ; lésions des glandes vasculaires sanguines. Si nous rapprochons ces deux ordres de lésions de la notion étiologique que nous rappellions tout à l'heure, nous pourrons, peut-être, émettre l'hypothèse suivante : les infections que notre malade a subies au cours de ses premières années ont déterminé des lésions profondes des glandes vasculaires sanguines. Ces lésions ont, à leur tour, provoqué des troubles de la nutrition générale : aplasie vasculaire, néoformations fibreuses périviscérales et périarticulaires, ankyloses osseuses. Il est certain que cette hypothèse n'explique pas tout, et qu'en particulier, elle ne rend pas compte de l'évolution si particulière des accidents : mais elle nous paraît conforme aux idées qui ont actuellement cours sur le rôle capital qu'exercent, dans l'économie, les glandes à sécrétion interne. Au reste, peu importent les hypothèses. Ce qui compte, ce sont les faits. Et nous croyons être les premiers à publier une observation de rhumatisme vertébral chronique à l'autopsie duquel on ait relevé, en plus des ankyloses osseuses, en plus des productions fibreuses périviscérales et périarticulaires, l'existence de lésions *considérables*, *multiples* et *indiscutables* des glandes vasculaires sanguines.

HOPITAL CANTONAL DE GENÈVE
LABORATOIRE DE M. LE PROFESSEUR BARD.

ATROPHIE MUSCULAIRE PROGRESSIVE DES MEMBRES SUPÉRIEURS TYPE ARAN-DUCHENNE PAR NÉVRITE INTERSTITIELLE HYPERTROPHIQUE

(CONTRIBUTION A L'ÉTUDE DES MALADIES D'ÉVOLUTION) (1)

PAR

E. LONG

(de Genève).

Le classement des atrophies musculaires progressives semble pouvoir être tenté bientôt avec moins d'incertitude que par le passé, Bien que les cas où l'examen histologique a été pratiqué soient en nombre encore relativement restreint, en les mettant en comparaison avec les autres formes cliniques des maladies dites familiales ou d'évolution, on voit qu'un travail de révision portant sur l'ensemble de ces faits s'impose de plus en plus. Il n'est plus possible de chercher à créer dans ce chapitre de la neurologie des types distincts ayant une symptomatologie et une anatomie pathologique spéciales ; on trouverait entre eux trop de formes intermédiaires. On devra dans l'avenir rechercher surtout la nature et la localisation des lésions et s'attacher à en étudier la physiologie pathologique.

Considérée de cette façon, l'observation suivante peut avoir, croyons-nous, quelque intérêt documentaire :

Observation clinique.

D... Pernette, née en 1836.

Antécédents héréditaires. — Père mort d'accident vers l'âge de 55 ans ; mère morte à l'âge de 73 ans, un frère et deux sœurs bien portants, un frère mort d'une maladie aiguë. Il n'y a pas eu dans la famille de cas d'atrophie musculaire.

Antécédents personnels. — Bonne santé habituelle, pas de maladies infectieuses. De son mariage elle a eu six enfants : trois filles bien portantes dont deux sont mariées et ont des enfants sains ; trois fils dont l'aîné s'est suicidé par

(1) Communication faite à la Société de Neurologie de Paris, séance du 6 décembre 1906.



A. Photographie de la malade en 1892. (Depuis lors, l'atrophie musculaire n'a pas fait de progrès notables).



B. Nerf médian. Coupe transversale. (Pal et Carmin).

ATROPHIE MUSCULAIRE PROGRESSIVE DES MEMBRES SUPÉRIEURS
TYPE ARAN-DUCHENNE, PAR NÉVRITE INTERSTITIELLE HYPERTROPHIQUE.

pendaison, le second est mort en bas-âge, le troisième est mort à 18 ans de tuberculose pulmonaire.

Début et évolution de la maladie. — A l'âge de 44 ans environ, affaiblissement lent et progressif de la main gauche, qui en même temps s'amaigrit peu à peu. Extension lente de l'atrophie à l'avant-bras, puis au bras et à l'épaule. La malade fut soignée quelque temps à cette époque à l'hôpital cantonal de Genève où on l'électrisa mais sans résultat appréciable. Pas d'observation prise à ce moment. Depuis lors la malade a abandonné tout traitement. Sept ou huit ans après le début de l'atrophie de la main gauche, les mêmes symptômes se manifestent à droite : début par les muscles de la main, progression lente vers l'avant-bras.

En 1892 et 1893 (à l'âge de 56 ans) Mme D... fait quatre séjours de courte durée dans le service de M. le professeur Revilliod. Les notes prises à cette époque par les Drs Jaccard, Maillart, Proniers, assistants du service, donnent les renseignements suivants :

Membre supérieur gauche. — Les muscles de la main sont comme fondus ; atrophie complète des muscles des éminences thénar et hypothénar et des interosseux. Atrophie des muscles fléchisseurs et extenseurs de l'avant-bras, des muscles du bras, du deltoïde, du grand pectoral. Le trapèze, les muscles sus et sous-épineux ne paraissent pas atteints. L'impotence fonctionnelle de ce membre supérieur gauche est complète, il pend inerte le long du corps (Pl. V, A).

Membre supérieur droit. — De ce côté l'atrophie est arrivée à un stade moins avancé. Les muscles de la main sont notablement atrophiés mais leurs mouvements, quoique faibles et peu étendus, sont encore possibles. Les muscles de l'avant-bras donnent encore des mouvements limités de flexion et d'extension du poignet et des doigts, mais la malade se fatigue vite lorsqu'elle les fait agir. Les muscles du bras et de l'épaule paraissent intacts.

On note quelques secousses fibrillaires dans les muscles atrophiés (ce symptôme n'a pas été retrouvé depuis cette époque). Refroidissement des mains et état lisse de la peau qui est très mince.

La face, le tronc et les membres inférieurs sont indemnes de tout trouble paralytique ou atrophique.

Réflexes patellaires normaux. Pas de troubles sphinctériens.

Sensibilité. — Aucune altération de la sensibilité cutanée. La malade se plaint d'avoir quelquefois des fourmillements et des crampes, tantôt dans le membre supérieur droit, tantôt dans le gauche, au niveau du bras ou de la main.

Etat mental. — A cette époque la malade présente des troubles psychiques sans grande gravité, exagération d'un état mental habituel : loquacité, instabilité d'humeur. Aussi ses séjours à l'hôpital sont-ils courts, elle s'échappe même une fois en faisant un trou dans la haie.

Elle rentre à l'hôpital en 1894 dans le service des chroniques et y reste jusqu'en 1899. L'atrophie et l'impotence des membres supérieurs persistent

mais ne paraissent pas progresser. La malade s'est plainte au début de douleurs intermittentes dans les membres atrophiés, partant parfois du rachis ou de la racine du membre et pareilles à des douleurs lancinantes ou fulgurantes légères.

Dans le cours de ces divers séjours à l'hôpital il n'a pas été fait d'examen électrique des muscles.

En 1899 la malade est transférée à l'asile des vieillards et c'est là que je suis allé la voir en 1901 avec mon ami le Dr Wiki qui m'avait signalé ce cas intéressant. Nous constatons que les membres supérieurs seuls sont atteints par l'atrophie musculaire ; le tronc et les membres inférieurs sont indemnes et la malade peut faire à pied de longues promenades. L'atrophie des membres supérieurs n'est pas symétrique, elle est beaucoup plus accusée à gauche. La répartition et l'intensité de l'atrophie musculaire concordent bien avec la description faite en 1893. Il n'y a pas de secousses fibrillaires dans les muscles atrophiés. Pas de troubles objectifs de la sensibilité. La malade dit ne pas sentir de douleurs dans les membres paralysés (ce n'est que rétrospectivement que nous avons retrouvé la mention faite par nos prédécesseurs de ces phénomènes douloureux). En somme, le diagnostic le plus probable est donc : atrophie musculaire progressive de nature myélopathique à distribution asymétrique limitée aux membres supérieurs et arrêtée depuis longtemps dans son évolution.

En 1903 la malade est atteinte de troubles digestifs graves avec ictère chronique. Elle est transportée à l'hôpital cantonal dans le service de M. le professeur Bard. L'état des muscles est le même que précédemment. Mort le 16 septembre 1903.

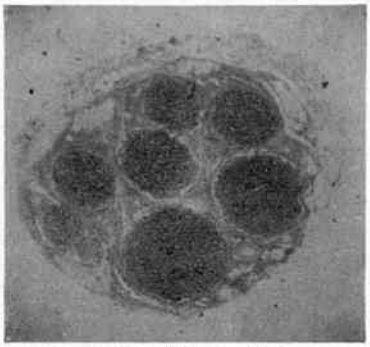
A l'autopsie, faite par M. le professeur *Z*ahn, on constate la présence d'un néoplasme des voies biliaires. Pour vérifier le diagnostic d'atrophie musculaire de nature myélopathique on enlève la moelle et vu la rareté du cas on prélève en même temps, pour en faire des coupes de démonstration, des fragments des nerfs du plexus brachial gauche et des fragments des muscles deltoïde et biceps du même côté. C'est grâce à cette heureuse circonstance que nous avons pu faire un examen intéressant du système nerveux périphérique.

Examen histologique.

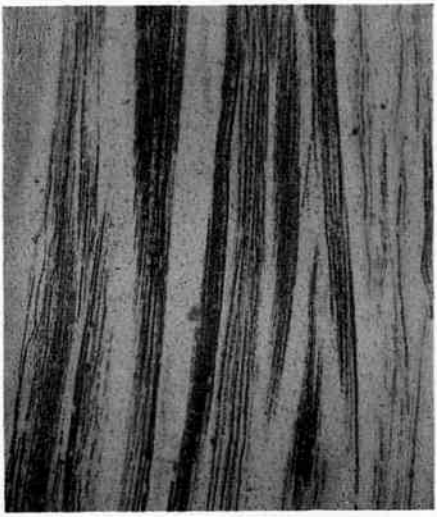
Durcissement des pièces par le formol et le liquide de Müller ; coloration des coupes par le Weigert-Pal, le carmin ammoniacal, la cochenille, l'hématoxyline-éosine, la safranine, l'encre d'anthracène, le procédé de Van Gieson.

I. Moelle épinière. — L'examen des segments médullaires correspondant aux racines du plexus brachial, du 4e segment cervical au 1er segment dorsal inclusivement, et de quelques segments de la moelle dorso-lombaire donne un résultat négatif.

Dès le premier coup d'œil en effet, il est évident que rien dans ce cas ne rap-



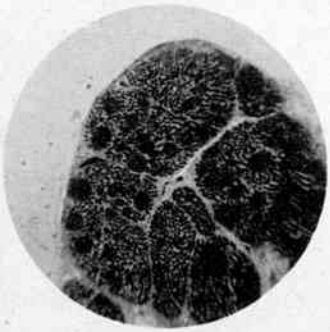
C. Nerf brachial cutané interne. (Pal et Carmin).



D. Nerf radial, coupe longitudinale. (Pal).



F. Fragments de la 7e racine cervicale gauche. En haut, filet de la racine antérieure ; diminution des fibres nerveuses. En bas, filet de la racine postérieure, aspect normal. (Pal et Carmin).



G. Filet antérieur de la 7e racine cervicale droite. Diminution des fibres nerveuses, pelotons de fibres de régénération. (Pal et Carmin).



E. Nerf médian, coupe longitudinale. (Pal et Carmin).

ATROPHIE MUSCULAIRE PROGRESSIVE DES MEMBRES SUPÉRIEURS TYPE ARAN-DUCHENNE, PAR NÉVRITE INTERSTITIELLE HYPERTROPHIQUE.

(Long, de Genève.)

pelle les lésions bien connues de l'axe gris de la moelle dans la poliomyélite antérieure chronique. Les cornes antérieures de la substance grise ont leur forme et leurs dimensions habituelles avec un réseau de fibrilles bien myélinisées et des cellules radiculaires de nombre et d'aspect normaux (La comparaison a été faite avec des coupes d'une moelle normale). Il n'y a donc pas ici de raréfaction des éléments cellulaires. Il en est de même pour le reste de la substance grise. Les fibres de la substance blanche, la pie-mère, le tissu conjonctif et les vaisseaux intra ou extra-médullaires ne présentent pas non plus d'altérations appréciables.

Le résultat négatif de cet examen de la moelle épinière fait contraste avec les lésions considérables trouvées dans les troncs nerveux périphériques.

II. Nerfs périphériques. — Examen des nerfs du plexus brachial gauche (nerfs cubital, médian, radial, circonflexe, musculo-cutané et brachial cutané interne) sur des fragments pris au niveau du creux axillaire ; coupes transversales et coupes longitudinales.

A. *Coupes transversales.* — Sur les coupes traitées par la méthode de

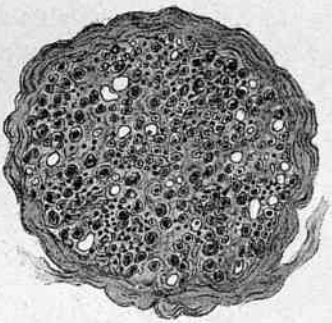


Fig. 1. — Fascicule du nerf brachial cutané interne. Pal et carmin. Oc. I, obj. 3.

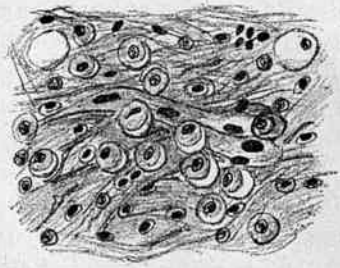


Fig. 2. — Nerf brachial cutané interne. Hématoxyline-éosine. Oc. III, obj. 8.

Weigert-Pal on voit déjà à l'œil nu ou avec un faible grossissement (Pl. V, B et Pl. VI, C) que le nombre des fibres que contiennent ces troncs nerveux est très inférieur à la normale. Celles qui sont encore visibles ne sont pas également réparties ; certains fascicules en effet sont assez bien fournis tandis que d'autres ont perdu une grande partie de leurs fibres à myéline, celles qui restent forment le plus souvent des îlots périphériques. On remarque aussi que le nerf brachial cutané interne, nerf exclusivement sensitif, est proportionnellement moins lésé que les nerfs mixtes ; il paraît presque normal sous un faible grossissement.

En étudiant sous un plus fort grossissement ces coupes transversales on trouve des lésions complexes (1) :

a) Dans le nerf brachial cutané interne, on voit (fig. 1) : 1° des fibres ner-

(1) Les dessins de ce travail sont dus à l'obligeance des Drs Roehrich et A. Cramer que je tiens à remercier.

veuses en assez grand nombre dont le cylindre-axe est bien visible et la gaine de myéline d'apparence normale ; 2° des cylindre-axes de petit calibre, entourés d'une gaine de myéline de dimensions également restreintes ; 3° des vacuoles claires, anhystes, plus larges que des gaines de myéline et qui montrent parfois en un point de leur périphérie un cylindre-axe filiforme ; 4° des cylindre-axes déformés, sans gaine de myéline et en rapport direct avec le tissu conjonctif intrafasciculaire. Ce dernier, plus abondant qu'à l'état normal, forme une gangue interstitielle, régulièrement répartie (fig. 2), constituée par des éléments fibreux dont les noyaux sont ronds, ovalaires ou fusiformes et souvent parallèles à la direction des fibres nerveuses, si bien que sur ces coupes transversales, ils sont parfois difficiles à différencier d'avec des cylindre-axes dépourvus de gaine de myéline. Les gaines lamelleuses et le tissu conjonctif périfasciculaire ne semblent pas par contre avoir subi une augmentation de volume notable (Pl. VI, C).

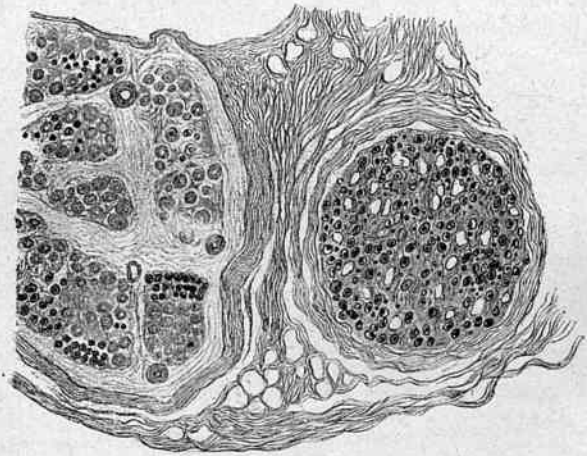


Fig. 3. — Nerf médian. Pal et carmin. Oc. I, obj. 3.

b) Dans les nerfs mixtes les faisceaux qui vus à un faible grossissement (Pl. V, B) paraissent, comme le nerf brachial cutané interne, peu altérés montrent avec des grossissements plus forts (fig. 3) les mêmes variantes de lésions, mais ici déjà les fibres nerveuses composées d'un cylindre-axe et d'une gaine de myéline sont au total plus rares et les vacuoles claires sont en plus grand nombre.

c) Dans tout le reste de la coupe transversale des nerfs mixtes on trouve des lésions beaucoup plus avancées (V. Pl. V, B et fig. 3). Les fibres nerveuses y sont rares. Le tissu conjonctif intrafasciculaire ne forme plus dans ces régions une gangue interstitielle continue et dense ; il est au contraire représenté sur une notable partie du champ du microscope par un réseau de fibres minces, laissant entre elles des espaces clairs, comme dans le tissu conjonctif lâche. Autour des éléments nerveux ce tissu conjonctif se condense soit pour former

un feutrage plus ou moins épais englobant parfois plusieurs fibres nerveuses soit (et c'est le cas le plus fréquent) pour constituer autour de la fibre nerveuse un manchon cylindrique. Cette dernière disposition, si caractéristique et qui rappelle aussitôt les faits semblables décrits par Gombault et Mallet, Dejerine et Sottas, est encore plus nette sous un fort grossissement et avec des coupes colorées par l'hématoxyline-éosine (fig. 4). On voit alors que ce manchon fibreux qui prend l'aspect d'une volumineuse gaine de Schwann est formé de couches concentriques ; les cellules conjonctives qui le composent montrent des noyaux en assez grand nombre et à la périphérie du manchon elles se continuent avec les fibres plus espacées du tissu réticulé avoisinant.

Les fibres nerveuses contenues dans ces gaines volumineuses sont parfois assez bien conservées ; on distingue facilement leur cylindre-axe entouré d'une gaine de myéline de dimensions variables ; mais le plus souvent le cylindre-axe est ténu et la gaine de myéline incolorable ; souvent aussi on ne trouve au centre du manchon fibreux qu'un espace central plus clair qui représente la place de la fibre nerveuse absente.

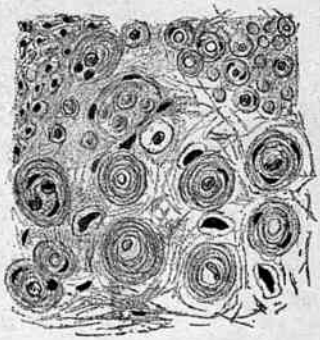


Fig. 4. — Nerf musculo-cutané. Hématoxyline-éosine. Oc. III, obj. 8.

Toutes ces variantes se retrouvent dans les coupes transversales de tous les nerfs mixtes du plexus brachial, mais elles sont irrégulièrement réparties et souvent, en déplaçant de quelques millimètres la préparation on passe d'une zone peu altérée à une autre dont les lésions sont beaucoup plus considérables (fig. 3 et 4).

En résumé ces coupes transversales des nerfs mixtes montrent une raréfaction des fibres nerveuses ; celles qui restent sont les unes normales, les autres atrophiées et beaucoup d'entre elles sont entourées d'un tissu conjonctif dense, tandis qu'ailleurs le tissu conjonctif intra-fasciculaire présente la disposition du tissu conjonctif réticulé.

Ici encore, le tissu conjonctif périfasciculaire et la gaine lamelleuse ne sont pas hypertrophiés. Les vaisseaux, vasa nervorum, ne sont pas modifiés dans leur structure.

B. *Coupes longitudinales.* — On retrouve la même répartition irrégulière des fibres nerveuses, tantôt rassemblées en fascicules presque aussi

compacts que sur des nerfs normaux, tantôt raréfiées et assez espacées pour qu'on puisse les étudier séparément comme à l'état de dissociation (Pl. VI, D, E). Elles se présentent sous des aspects multiples, bien visibles avec des coupes colorées au Weigert-Pal et au carmin, ou à la safranine ou encore à l'encre d'anthracène (fig. 5, 6, 7) :

a) Les unes ont conservé leur forme normale, la gaine de Schwann n'est pas hypertrophiée, les segments interannulaires de la gaine de myéline sont disposés régulièrement. Mais c'est là l'exception.

b) D'autres fibres dont la gaine de Schwann est épaissie en manchon plus ou moins volumineux ont cependant encore une gaine de myéline assez bien

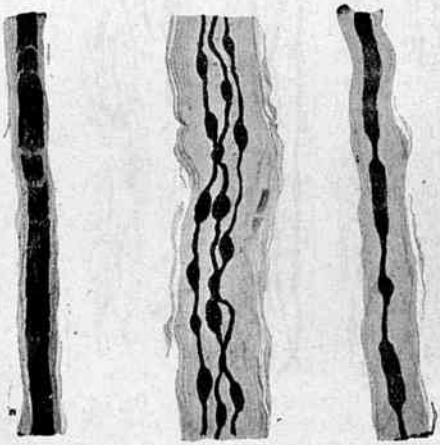


Fig. 5. — Fibres du radial. Pal et carmin. Oc. III, obj. 6.

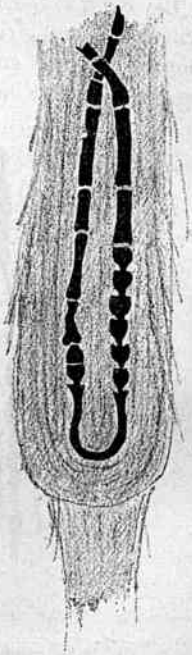


Fig. 6. — Une fibre du nerf médian. Pal et carmin. Oc. III, obj. 6.

fournie quoique de forme irrégulière et crénelée. Cette variante aussi est peu fréquente.

c) La plupart des fibres ont une gaine périphérique très dense et épaisse et sont elles-mêmes arrivées à un stade d'atrophie avancé : la gaine de myéline est filiforme ou moniliforme, le cylindre-axe est grêle. On voit parfois dans un même manchon fibreux deux ou trois fibres nerveuses à des degrés divers d'altération, soit juxtaposées, soit entrelacées. Nous avons même trouvé une disposition assez curieuse ; une fibre nerveuse qui dans sa gaine fibreuse épaissie se recourbe et revient sur elle-même (fig. 6).

Nombre de gaines fibreuses ne contiennent plus qu'un cylindre-axe grêle, dépourvu de myéline et difficilement colorable, même par la fuchsine-acide ou la safranine. Il est enfin des gaines qui ne constituent plus qu'un cordon fibreux dans lequel on ne trouve aucun vestige de la fibre nerveuse.

Sur ces coupes longitudinales la structure du tissu conjonctif intrafasciculaire est mieux démontrable que sur les coupes transversales (fig. 7). Les cellules fibreuses qui le constituent sont allongées dans le sens des fibres nerveuses, leurs noyaux, ovalaires ou fusiformes, sont de dimensions variables. Ces gaines fibreuses se résolvent à la périphérie en fibrilles qui dans les espaces clairs forment un tissu réticulé à mailles très lâches.

III. Racines rachidiennes. — Un premier examen sommaire des racines antérieures du plexus brachial avait été pratiqué aussitôt après l'autopsie (fixation par l'acide osmique et dissociation) ; il avait montré des fibres nerveuses en grand nombre dont la gaine de myéline, imprégnée par l'acide osmique était

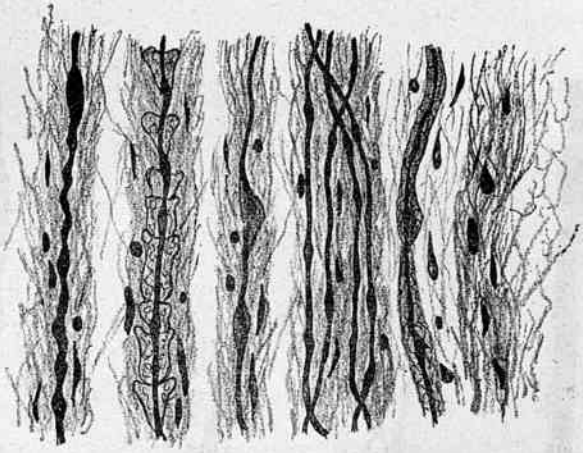


Fig. 7. — Fibres du nerf radial. Anthracène et hématoxyline. Oc. III, obj. 8.

normale et formée de segments annulaires régulièrement rectangulaires. Le résultat de cet examen était négatif en apparence et concordait avec l'intégrité de la moelle épinière constatée ultérieurement. Mais les lésions de névrite interstitielle trouvées sur les coupes des nerfs périphériques nous ont engagé à revoir les racines rachidiennes avec un procédé plus précis que celui de l'acide osmique, dans lequel les éléments interstitiels, non imprégnés, sont généralement laissés de côté au cours de la dissociation. Des filets des racines rachidiennes antérieures et postérieures du plexus brachial ont été inclus à la celloïdine et débités en coupes transversales. On peut ainsi constater des faits intéressants.

A un faible grossissement déjà (Pl. VI, F) on voit qu'il y a moins de fibres à myéline dans les racines antérieures que dans les racines postérieures et le tissu conjonctif intrafasciculaire y est plus abondant. Quand on examine

ces coupes avec un plus fort grossissement (fig. 8), les fibres nerveuses des racines antérieures se présentent pour la plupart avec un cylindre-axe et une gaine de myéline de dimensions normales ; mais elles sont plus distantes les unes des autres que dans les racines postérieures. Les espaces qu'elles laissent entre elles sont occupés par du tissu conjonctif assez serré, dans lequel on retrouve des fibres atrophiées représentées par un cylindre-axe mal coloré et une gaine de myéline petite et peu transparente, à peine distincte de ce tissu conjonctif interstitiel. En outre, on voit qu'autour des fibres nerveuses même bien conservées le tissu conjonctif forme une gaine annulaire, comme dans les nerfs périphériques mais avec un moindre volume. Il est à noter que tout comme dans dans les nerfs périphériques le tissu conjonctif périfasciculaire n'est pas modifié.

Nous retrouvons donc ici sous une forme atténuée le double processus : atrophique pour les fibres nerveuses, hyperplasique pour les éléments intertitiels intrafasciculaires.

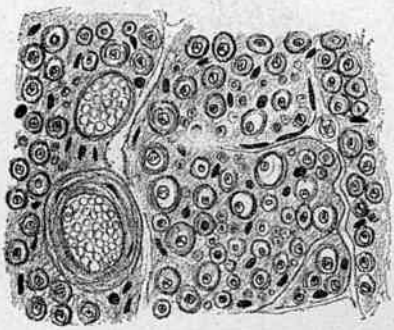


Fig. 8. — Racine antérieure C VIII. Hématoxyline-éosine. Oc. III, obj. 6.

Ces lésions n'existent que dans les racines antérieures ; les racines postérieures sont manifestement normales, et ceci vérifie les dissemblances trouvées à la périphérie entre le nerf brachial cutané interne, exclusivement sensitif, et les nerfs mixtes dans lesquels ce sont, selon toute vraisemblance, les fibres motrices qui ont été le plus atteintes.

Ces lésions sont plus marquées dans les racines antérieures gauches que dans les racines droites. Un petit point spécial qui mérite d'être noté, c'est la présence au milieu des fibres un peu raréfiées de la racine antérieure C 7 de pelotons compacts de fibres nerveuses enroulées (Pl. VI, G). Cette disposition doit être interprétée comme un processus de régénération ; nous ne l'avons pas retrouvée sur les coupes des autres racines.

IV. Muscles (Fragments du biceps brachial et du deltoïde gauches, coupes longitudinales et transversales, coloration par l'hématoxyline-éosine et le procédé de van Gieson). — Comme dans les troncs nerveux, les lésions sont inégales et inégalement réparties. De deux fragments du deltoïde, prélevés l'un à la partie antérieure, l'autre à la partie postérieure de ce muscle, le second

est notablement plus atrophié que le premier et dans le fragment pris sur le muscle biceps toutes les fibres musculaires ont disparu.

Les fibres musculaires que l'on voit sur les coupes du deltoïde sont de volume variable (fig. 9) ; il en est qui sont hypertrophiées, d'autres sont en état d'atrophie plus ou moins avancé ; les fibres en état d'atrophie complète ne sont plus représentées que par des boyaux de tissu conjonctif contenant des noyaux arrondis ou allongés.

Le tissu conjonctif interstitiel a son aspect habituel ; il n'y a pas ici de sclérose interstitielle hyperplasique. Les vaisseaux ne sont pas altérés dans leur structure.

Les petits filets nerveux intra-musculaires que l'on voit sur les coupes du deltoïde contiennent encore des fibres nerveuses mais en nombre bien inférieur à la normale ; celles qui restent sont de volume variable et presque toutes munies d'une gaine de myéline. Le tissu conjonctif intra-fasciculaire

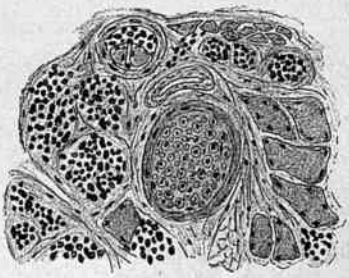


Fig. 9. — Muscle deltoïde, coupe transversale. Hématoxyline-éosine. Oc. III, obj. 6.

remplit les vides, mais il ne forme pas de gaines fibreuses distinctes autour des éléments nerveux comme dans les gros troncs nerveux ou les racines rachidiennes antérieures. Par contre, le hasard a fait qu'on ait enlevé avec le fragment du muscle biceps un nerf d'assez gros calibre, probablement une branche de division du musculo-cutané ; et ici on retrouve la même particularité que dans les gros nerfs du creux axillaire, c'est-à-dire des zones où les fibres nerveuses raréfiées sont entourées d'une gaine fibreuse en manchon, tandis que le tissu conjonctif intra-fasciculaire est en partie transformé en tissu réticulé.

Résumé de l'observation clinique. — *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 gauches. 7 à 8 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.

Résumé de l'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 intra-musculaires, et au niveau des racines rachidiennes dont les antérieures 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.*

Remarques.

Du vivant de la malade ce cas a été considéré à tort comme un exemple d'atrophie musculaire progressive de nature myélopathique (poliomyélite antérieure chronique). Le début par les extrémités des membres supérieurs, l'extension lente et progressive, la présence de secousses fibrillaires, l'intégrité de la sensibilité cutanée, l'état normal des réflexes rotuliens semblaient légitimer ce diagnostic. L'intégrité des muscles du tronc et des membres inférieurs s'expliquait par l'arrêt de l'évolution de la maladie.

L'erreur de diagnostic vient du fait qu'on a négligé un symptôme important : la malade a souffert pendant plusieurs années de douleurs dans les membres supérieurs, douleurs intermittentes, variables de siège et d'intensité, décrites tantôt comme des crampes localisées, tantôt comme des douleurs lancinantes à long trajet partant de la racine des membres ou même du rachis. Ces douleurs que l'on prit pour un phénomène accessoire, rhumatismal, se manifestèrent encore alors que l'atrophie musculaire avait cessé de progresser d'une manière apparente, puis elles disparurent à leur tour.

Le résultat inattendu de l'examen histologique montre une fois de plus l'importance de ces symptômes douloureux en physiologie pathologique. En fait, on peut considérer à présent comme établi que les atrophies progressives myopathiques sont en elles-mêmes indolores et que les lésions de l'axe gris de la moelle le sont également (poliomyélite antérieure chro-

nique, syringomyélie, sclérose latérale amyotrophique). Seules les formes où les nerfs périphériques ou les racines rachidiennes sont pris peuvent logiquement donner des phénomènes douloureux qui seront plus ou moins intenses suivant la quantité des lésions causales, mais qui pourront se reconnaître par leur persistance et leur localisation aux régions atteintes par l'atrophie musculaire. Il y a là un fait important qui doit permettre de faire le diagnostic de lésions périphériques dans certaines formes cliniques d'atrophies qui comme l'amyotrophie Charcot-Marie, pour ne citer qu'un exemple bien typique, ont une anatomie pathologique variable suivant les cas. On pourra ainsi lorsque des lésions périphériques seront supposées en faire un examen histologique aussi complet que possible.

Il eût été intéressant par exemple dans l'observation qui fait l'objet de ce travail de rechercher l'état des ganglions spinaux et des filets sensitifs cutanés et de faire la comparaison des lésions à différentes hauteurs sur les nerfs sensitifs et sur les nerfs moteurs. Nous devons, faute de mieux, constater l'intégrité des racines postérieures et attribuer les phénomènes douloureux qui se sont manifestés à des altérations des nerfs périphériques sans savoir à partir de quelle région elles se sont établies ni où elles avaient leur maximum.

Quant à l'atrophie musculaire il est bien évident que dans ce cas elle est due à la dégénérescene des fibres motrices, accompagnée ou aggravée peut-être par les lésions hyperplasiques du tissu conjonctif intrafasciculaire ; il est bien évident aussi que ces deux catégories de lésions sont plus intenses au niveau des troncs nerveux du creux axillaire et de leurs branches de division et qu'elles sont moins marquées, d'une part à la périphérie dans les filets intra-musculaires, d'autre part au niveau des racines antérieures de la moelle. Ces lésions périphériques systématisées des fibres motrices n'ont pas eu un retentissement appréciable sur les cellules des cornes antérieures de la moelle.

En passant à l'examen détaillé des lésions des nerfs mixtes on voit qu'elles se présentent sous une forme typique : diminution du nombre des fibres à myéline, augmentation du tissu conjonctif interstitiel et présence, autour de la plupart des fibres nerveuses, d'une gaine conjonctive annulaire et épaisse. Cet aspect si caractéristique (fig. 3 et 4) est bien semblable à celui qui a été décrit par Dejerine et Sottas dans la névrite interstitielle hypertrophique, affection familiale dont M. Dejerine a repris récemment l'étude à l'occasion de l'autopsie du second de ses malades (1).

(1) Dejerine et Sottas, *Sur la névrite interstitielle, hypertrophique et progressive de l'enfance*. Mémoires de la Société de Biologie, 18 mars 1893 ; Dejerine et André-Thomas, Société de Neurologie, 6 juin 1901 ; Dejerine et André Thomas, Nouv. Iconographie de la Salpêtrière, 1906, n° 6.

La comparaison que nous avons pu faire avec des coupes que notre maître M. Dejerine a eu l'amabilité de nous remettre est des plus démonstrative. La même analogie est évidente avec les lésions décrites par Gombault et Mallet dans leur observation intitulée : « Un cas de tabes ayant débuté dans l'enfance » (1). Ces auteurs décrivent dans le texte des fibres de moyen calibre entourées de lames striées s'emboîtant les unes dans les autres et de grosses fibres entourées d'une lame épaisse (V. la fig. 3 de la planche qui accompagne leur mémoire).

Ces lésions semblent avoir existé aussi dans les cas déjà souvent cités de Virchow, Friedreich, Dubreuilh, malheureusement publiés sans dessins explicatifs.

Virchow (2) dont l'attention s'est portée davantage sur les lésions musculaires fait une brève description des nerfs. Ils semblent, dit-il, contenir moins de fibres que normalement, car sur des coupes transversales et longitudinales il reste des espaces vides très larges occupés par un tissu riche en noyaux. Les nerfs contiennent encore des fibres qui ont une grande largeur; après traitement par l'acide acétique, la potasse ou la soude elles paraissent plus lisses et homogènes, moins foncées et elles présentent par places de gros amas de myéline. A l'œil nu les nerfs ne sont pas atrophiés ; quelques-uns, comme le tibial antérieur, sont même épaissis, bleuâtres, mais on y trouve difficilement des fibres.

Friedreich dans son ouvrage sur « L'atrophie musculaire progressive » (3) donne deux observations anatomo-cliniques importantes pour le sujet qui nous occupe. L'observation I (atrophie musculaire progressive de la main droite et des membres inférieurs, intégrité de la main gauche) montre à l'examen histologique une intégrité certaine de la moelle épinière et des nerfs sympathiques. Les filets nerveux des muscles de la main droite sont entourés d'un tissu conjonctif épais qui s'infiltre aussi entre les fibres ; ce névrilème hyperplasique contient beaucoup de noyaux ainsi que la gaine de Schwann. Ces lésions se retrouvent dans les troncs nerveux et vont aux racines antérieures et aussi, mais à un moindre degré, aux racines postérieures. Friedreich fait également un examen détaillé des muscles et conclut à l'existence d'une myosite chronique interstitielle et d'une névrite chronique interstitielle. Dans l'observation II (atrophie musculaire progressive des membres supérieurs et inférieurs) il trouve des lésions des cordons postérieurs, des racines rachidiennes antérieures et postérieu-

(1) Gombault et Mallet, Archives de médec. expériment. et d'anat. path., 1889, p. 385.

(2) Virchow, *Ein Fall von progressiver Muskelatrophie*, Archiv. für path. Anatomie und Physiologie, vol. VIII, 1855, p. 537.

(3) Friedreich, *Ueber progressive Muskelatrophie und über wahre und falsche Muskelhypertrophie*, 1873.

res et des nerfs périphériques, et dans les muscles des lésions fibreuses aux membres supérieurs, lipomateuses aux membres inférieurs. Les modifications des nerfs périphériques consistent en une névrite interstitielle très marquée avec augmentation du névrilème et du tissu interfasciculaire des troncs nerveux et des filets musculaires. Les filets sensitifs de la peau sont intacts.

Friedreich, on le voit, expliquait ces atrophies progressives par des lésions multiples et variables et n'hésitait pas à admettre des dégénérescences primitives, soit des muscles et des nerfs soit des nerfs seuls. Il admettait entre autres l'existence d'une névrite interstitielle chronique. On sait que ces observations anatomo-cliniques de Virchow et Friedreich ont servi dès 1889 à Hoffmann (1) à soutenir l'existence d'une forme dite neurotique ou neurale de l'atrophie musculaire progressive dans laquelle il faisait rentrer en particulier l'amyotrophie type Charcot-Marie dont l'anatomie pathologique était encore inconnue.

On a aussi annexé ultérieurement à l'atrophie neurotique les observations de Dubreuilh publiées en 1890 (2) et dont deux comprennent un examen histologique. L'observation I de ce travail est une atrophie qui atteignit d'abord les membres inférieurs et fut attribuée à des névrites suite de gelure et de blessures par éclat d'obus ; les membres supérieurs se prirent plus tard alors que le malade était peintre en bâtiments, d'où l'hypothèse de saturnisme ; il y eut pendant longtemps des secousses fibrillaires visibles et des douleurs dans les membres atrophiés. L'examen histologique montre une diminution considérable du nombre des fibres dans les troncs nerveux, et autour des fibres nerveuses, une enveloppe conjonctive fibreuse en anneau, contenant parfois plusieurs fibres à la fois et parfois aussi ne contenant pas de fibre nerveuse mais un point rose qui est soit un noyau, soit un cylindre-axe. Les lésions des nerfs vont en s'accentuant vers la périphérie où le nombre des gaines vides est considérable. La moelle est normale. Dans l'observation II de Dubreuilh où l'atrophie musculaire progressive est nettement familiale, la diminution du nombre des fibres nerveuses dans les nerfs périphériques est évidente, mais variable d'un nerf à l'autre. Il y a de la névrite interstitielle, mais l'auteur ne dit pas que le tissu conjonctif intrafasciculaire ait formé des manchons fibreux autour des fibres nerveuses ; on ne pourrait donc parler ici de névrite hypertrophique. Les muscles présentent des lésions souvent juxtaposées d'hypertrophie et d'atrophie des fibres musculaires. La moelle

(1) Hoffmann, *Uber neurotische progressive Muskelatrophie.* Archiv für Psychiatrie, 1889, p. 661.

(2) Dubreuilh, *Etude sur quelques cas d'atrophie musculaire*, etc. Revue de médecine, 1890, p. 441.

est intacte, du moins les fibres nerveuses y sont en nombre normal, mais il y a une légère augmentation de la névroglie qui en certaines régions envahit la totalité des cordons postérieurs.

Dans la suite, et surtout après la publication du mémoire de Dejerine et Sottas, on s'est occupé des rapports possibles de la névrite interstitielle hypertrophique avec les diverses formes cataloguées en Allemagne atrophie musculaire progressive neurotique et en France amyotrophie type Charcot-Marie.

Marinesco (1) en 1894 publie le premier examen histologique d'un des cas qui avaient servi à la description clinique de Charcot et Marie. Les lésions sont complexes : dans la moelle diminution numérique des cellules radiculaires des cornes antérieures et sclérose des cordons postérieurs avec tourbillons névrogliques ; dans les troncs nerveux, dégénérescence des fibres à myéline, augmentation du tissu conjonctif surtout au niveau de la gaine lamelleuse qui est hypertrophiée, tandis que le tissu conjonctif intrafasciculaire est notablement moins altéré, les vaisseaux des nerfs sont normaux. Marinesco tente comme Hoffmann une œuvre de synthèse et fait rentrer dans l'amyotrophie Charcot-Marie non seulement les observations invoquées par son prédécesseur, mais encore celle de Gombault et Mallet et de Dejerine et Sottas et il cherche à expliquer les différences assez considérables qui existent entre ces cas et le sien par une évolution plus ou moins longue permettant aux lésions conjonctives hypertrophiques de s'étendre et de s'accentuer avec l'âge. M. Dejerine a montré le peu de fondement de cette hypothèse : l'hypertrophie des nerfs quand elle existe est constatable même chez des sujets jeunes, ainsi qu'il le prouvait dans une nouvelle observation clinique (2).

Des lésions des nerfs périphériques (hyperplasie de la gaine lamelleuse et du tissu conjonctif interfasciculaire) ont été trouvées plus tard par Sainton (3) à l'autopsie d'un autre des sujets de Charcot et Marie ; mais les lésions médullaires concomitantes (sclérose des cordons postérieurs, atrophie partielle des cornes antérieures) semblent à cet auteur devoir être mises au premier rang et démontrer l'origine spinale de cette forme clinique.

Inversement, des observations comparables à celles de Marinesco et de Sainton sont interprétées, surtout en Allemagne comme des preuves de la nature périphérique des lésions causales de l'atrophie musculaire (atrophie

(1) Marinesco, *Contribution à l'étude de l'amyotrophie Charcot-Marie*, Arch. de méd. exp. et d'anat. pathol., 1894, p. 923.

(2) Dejerine, *Contribution à l'étude de la névrite interstitielle hypertrophique et progressive de l'enfance*. Revue de Médecine, 1896, p. 881.

(3) Sainton, *L'amyotrophie type Charcot-Marie*, Thèse de Paris, 1889, p.86.

neurotique de Hoffmann). Siemerling (1), dans un cas où l'atrophie avait débuté entre 5 et 7 ans par les muscles des cuisses et des mains et avait été accompagnée de douleurs, trouve à l'examen histologique une sclérose des cordons latéraux et postérieurs, une atrophie des cornes antérieures, des racines postérieures intactes et des nerfs périphériques dégénérés. Il considère la lésion des nerfs comme primitive.

Nous n'avons cité ces divers travaux que pour les lésions histologiques qu'ils décrivent et qui peuvent être mises en comparaison ou en opposition avec celles que nous avons trouvées à notre tour. Nous avons rappelé aussi les déductions qu'on en a tirées pour montrer combien l'observation que nous rapportons aurait paru difficile à classer il y a quelques années encore. Actuellement la question des atrophies musculaires progressives a évolué vers une conception générale plus satisfaisante et cette observation ne vient après beaucoup d'autres que montrer une nouvelle forme de passage à côté des types cliniques que l'on croyait autrefois nettement distincts les uns des autres.

Il est inutile de refaire ici l'historique de la doctrine des maladies d'évolution. Bien qu'elle n'ait pas encore dans les traités classiques la place qui lui est due, elle est connue de presque tous. Elle n'est même pas récente puisqu'en 1901 nous avons trouvé facilement les matériaux nécessaires pour faire sur ce sujet une revue générale (2). Depuis lors elle s'est encore amplifiée ; un de ses principaux défenseurs, Jendrassik (3), lui a consacré de nouvelles recherches démonstratives et dernièrement notre collègue et ami Apert (4) a publié un ouvrage dans lequel dès le premier paragraphe de l'introduction il pose nettement la question sur son véritable terrain ; la maladie du germe lui-même, la tare latente qui se manifestera plus tard avec l'évolution ultérieure du sujet. Il suffira donc de résumer les données de cette doctrine et de les appliquer au cas particulier.

Les maladies d'évolution, quand elles atteignent plusieurs sujets d'une même génération ou de plusieurs générations dans la même famille, prennent de ce fait même une allure caractéristique qui les fait reconnaître aisément ; selon la formule de Londe, de Pauly et Bonne la maladie : 1° atteint sans changer de forme plusieurs enfants d'une même génération ; 2° débute à peu près au même âge chez tous les enfants de cette génération ; 3° est cliniquement indépendante de toute influence exté-

(1) Siemerling, *Beitrag zur neuritischen Form der progressiven Muskelatrophie.* Neurol. Centralblatt, 1897, p. 569, et Archiv. für Psychiatrie, vol. XXIX, p. 996.

(2) Long, *Les maladies nerveuses familiales (maladies d'évolution).* Revue méd. de la Suisse romande, avril-mai 1901.

(3) Jendrassik, *Beiträge zur Kenntniss der hereditären Krankheiten.* Deut. Zeitschrifft für Nervenheilkunde, vol. XXII, 1902.

(4) Apert, *Maladies familiales et maladies congénitales*, 1907.

rieure, d'une affection acquise ou d'un accident de la vie intra-utérine.

Mais les cas isolés existent aussi, ils ne sont même pas rares, la remarque en a été faite depuis longtemps pour la paraplégie spasmodique progressive, pour les atrophies myopathiques, etc. Ces cas isolés sont cependant reconnaissables cliniquement. Ils apparaissent, comme l'a fait remarquer Jendrassik, de préférence soit dans la période de formation, soit dans la période de régression de l'organisme ; leurs symptômes ont un début insidieux, une marche régulière, lente et progressive, ils ne subissent jamais d'amélioration, mais si les malades ne succombent pas à une maladie intercurrente, ils peuvent s'arrêter après une marche extensive plus ou moins longue, car il est à remarquer que la plupart de ces formes cliques n'entraînent pas la mort par elles-mêmes (En fait, il n'y a guère que les formes à localisations bulbaires qui puissent créer un danger immédiat). La variabilité symptomatologique des maladies d'évolution est bien connue ; d'une famille à l'autre, d'un cas isolé à l'autre on trouve des analogies, on ne trouve pour ainsi dire jamais de ressemblance absolue, tandis que les dissemblances entre divers cas d'une même famille sont l'exception.

Bien que l'anatomie pathologique de ce groupe de maladies ne possède encore qu'un nombre restreint de faits, les documents recueillis jusqu'à présent permettent par leur rapprochement une étude d'ensemble. Les lésions essentielles se présentent sous la forme de dégénérescences le plus souvent systématisées et caractérisées par une diminution de nombre ou de volume des éléments histologiques (cellules ou fibres conductrices des centres nerveux, fibres périphériques motrices, sensitives ou sympathiques, fibres musculaires). On ne peut les interpréter que comme des phénomènes d'atrophie régressive simple ; on ne les trouve pas en effet associées à des lésions inflammatoires locales ou à des lésions vasculaires capables d'agir par ischémie.

Si ces lésions atrophiques étaient seules en cause, leur pathogénie paraîtrait assez facile à expliquer : usure sans remplacement ; et on pourrait admettre le terme de brachybiotie proposé par quelques auteurs anglais ou celui d'Aufbranchkrankheiten (maladies d'usure) que donne Edinger. Mais, fait important, on voit s'y ajouter parfois des lésions hypertrophiques. Ces dernières, dans les faits connus jusqu'à présent portent sur les éléments interstitiels ; elles donnent la lipomatose de la myopathie pseudo-hypertrophique, la névrite interstitielle avec ou sans hypertrophie ; dans les centres nerveux la sclérose névroglique en tourbillons doit être du même ordre. Ces lésions dites hypertrophiques ne peuvent être un simple processus de remplacement, elles dépassent le plus souvent en importance les lésions atrophiques des éléments nerveux

ou musculaires. A proprement parler ce n'est pas une hypertrophie ou hyperplasie, il y a hypergenèse, c'est-à-dire augmentation numérique des éléments histologiques. Et c'est là ce qui fait des maladies d'évolution un problème des plus intéressants. Ainsi que Strümpell le disait déjà en 1893, elles doivent être dues à un état anormal d'organisation de certains systèmes histologiques, elles existent en germe dès la période de formation embryonnaire et leurs effets visibles ne se manifesteront qu'à une période plus oumoins avancée de la vie. Si on leur applique la dénomination de maladies héréditaires, il faut prendre ce mot dans un sens actif (vererbte Krankheiten) ; elles sont données par les parents qui peuvent eux-mêmes n'en être pas atteints, de même que tous les enfants n'en sont pas nécessairement porteurs ; le fait est banal en tératologie.

Ces lésions d'atrophie régressive des éléments nerveux ou musculaires avec ou sans hypergenèse des éléments interstitiels ont des localisations et une extension des plus variables qui expliquent la multiplicité des formes cliniques. Pour ne citer que les cas résumés plus haut et où on a trouvé une névrite interstitielle, nous trouvons des variantes nombreuses.

Dans le cas de Virchow où l'atrophie musculaire avait atteint les membres inférieurs puis les membres supérieurs il y avait des lésions des cordons postérieurs de la moelle ; dans les nerfs périphériques la raréfaction des fibres nerveuses était accompagnée d'une sclérose conjonctive avec épaississement de ces troncs nerveux. L'observation I de Friedreich (atrophie d'un membre supérieur et des deux membres inférieurs) indique une intégrité évidente de la moelle épinière ; dans les nerfs périphériques, en même temps que la diminution des fibres nerveuses il y avait un épaississement du névrilème, du tissu intra et extrafasciculaire et des gaînes de Schwann. Les racines rachidiennes étaient altérées, les antérieures plus que les postérieures. Dans l'observation II (atrophie des membres supérieurs et inférieurs) les lésions portent à la fois sur les cordons postérieurs de la moelle, sur les racines rachidiennes antérieures et postérieures et sur les nerfs périphériques (augmentation du névrilème et du tissu interfasciculaire) ; les filets sensitifs étaient intacts, les lésions des fibres musculaires s'accompagnaient de lipomatose aux membres inférieurs, de sclérose interstitielle simple aux membres supérieurs.

Les deux cas publiés par Dubreuilh présentent de notables différences : dans le premier la moelle est intacte, la névrite interstitielle périphérique forme autour des fibres nerveuses raréfiées des enveloppes en anneaux ; dans le second la moelle est également intacte, les nerfs périphériques sont altérés dans des proportions très variables, mais il n'y a pas de manchons fibreux autour des fibres nerveuses. L'observation de Marinesco qui se rapporte à un cas authentique d'amyotrophie type

Charcot-Marie montre des lésions multiples : disparition partielle des cellules des cornes antérieures, dégénérescence des cordons postérieurs avec sclérose névroglique en tourbillons, comme dans le cas de maladie de Friedreich décrit par Dejerine et Letulle et comme dans diverses observations où cette lésion est décrite comme un phénomène accessoire ; dans les nerfs périphériques, à côté des lésions atrophiques des fibres nerveuses il y a une hyperplasie conjonctive, mais elle porte surtout sur la gaine lamelleuse et le tissu interfasciculaire, le tissu intrafasciculaire ne présente pas la même augmentation.

On voit combien il serait difficile de créer une forme anatomo-clinique précise d'après ces documents. D'un cas à l'autre il y a trop de dissemblances globales ou régionales. Si on considère ensuite l'observation de Gombault et Mallet et les deux observations étudiées dans la même famille par Dejerine avec Sottas et avec André-Thomas on trouve ici des lésions à la fois très étendues et très intenses qui leur donnent une physionomie particulière ; à elle seule l'hypertrophie considérable des nerfs est une caractéristique et peut permettre d'en faire le diagnostic sur le vivant. La symptomatologie de cette forme répond à l'étendue des lésions ; en même temps que l'atrophie musculaire prédominant aux extrémités il y a des troubles de la sensibilité et des douleurs du type fulgurant, de l'incoordination motrice avec signe de Romberg, des symptômes pupillaires, etc. Mais, ici encore, on trouve des variations régionales : dans le cas de Gombault et Mallet les racines rachidiennes antérieures ne sont pas hypertrophiées dans la région cervicale ; les racines postérieures le sont du haut en bas de la moelle ; dans le cas de Dejerine et Sottas les racines rachidiennes antérieures et postérieures sont hypertrophiées également, mais notablement plus dans les régions inférieures que dans la partie supérieure de la moelle. Gombault et Mallet citent les différences qu'ils ont trouvées en comparant le nerf médian au sciatique ; dans le premier, la gaine lamelleuse et le tissu intrafasciculaire ne sont pas hypertrophiés et le volume du nerf est normal ; dans le sciatique, le tissu conjonctif a subi une hypertrophie généralisée portant aussi bien sur les gaines lamelleuses que sur le tissu inter et intrafasciculaire. Ils décrivent également une augmentation de volume de la paroi des vasa nervorum avec rétrécissement du calibre interne, anomalie de structure qui n'a rien de surprenant, car il est bien évident qu'on devra étendre dans l'avenir le champ des investigations histologiques et ne pas les limiter à l'examen des appareils nerveux et musculaires.

Quant à l'observation que nous publions ici, elle peut, la chose est certaine, être regardée comme une forme très atténuée de la névrite interstitielle hypertrophique. On y trouve en effet sur les coupes transversales et

longitudinales des nerfs cette organisation si caractéristique des tissus qui rappelle aussitôt les descriptions et les dessins de Gombault et Mallet, de Dejerine, Sottas et Thomas ; raréfaction des fibres nerveuses, augmentation du tissu conjonctif intrafasciculaire et gaines de Schwann hypertrophiques. Mais là s'arrête l'analogie ; il n'y a pas d'hypertrophie de la gaine lamelleuse et du tissu conjonctif intrafasciculaire, si bien qu'en somme les troncs nerveux ne sont pas augmentés dans leur diamètre. Le tissu conjonctif intrafasciculaire n'est d'ailleurs pas partout altéré au même degré et on ne saurait supposer ici que les fibres nerveuses manquantes ont été détruites par compression ; en bien des points leur atrophie n'est pas proportionnelle à l'hyperplasie des tissus interstitiels. Les racines rachidiennes ne présentent que des modifications peu importantes, les racines postérieures sont normales ; dans les racines antérieures une partie des fibres nerveuses se sont atrophiées, ce qui d'une part vérifie l'inégalité déjà constatée à la périphérie entre les conducteurs de la motilité et ceux de la sensibilité et, d'autre part, rappelle des faits analogues constatés par les auteurs que nous avons cités.

En résumé,en adaptant à cette observation ce que l'on sait aujourd'hui de l'anatomie pathologique générale des maladies d'évolution, on peut l'interpréter de la façon suivante : Atrophie régressive d'un grand nombre de fibres nerveuses, hyperplasie du tissu conjonctif intrafasciculaire et formation de gaines fibreuses épaisses autour des éléments nerveux. Ces lésions sont au maximum dans les troncs nerveux ; elles sont notablement moins marquées au niveau des racines rachidiennes et à la périphérie dans les filets nerveux intra-musculaires.Dans leur ensemble les fibres motrices ont été atteintes plus que les fibres sensitives. Cliniquement, ces lésions se sont traduites par une atrophie musculaire progressive, limitée aux membres supérieurs avec prédominance du côté gauche et par de rares secousses fibrillaires ; les lésions des filets sensitifs ont donné naissance à des phénomènes douloureux, intermittents et d'intensité moyenne mais sans troubles objectifs de la sensibilité cutanée. Telle est la formule anatomo-clinique de ce cas de maladie d'évolution dont la période d'activité a été d'une douzaine d'années environ.

HOSPICE DE BICÊTRE
LABORATOIRE DE M. PIERRE MARIE

ATROPHIE PRIMITIVE PARENCHYMATEUSE DU CERVELET A LOCALISATION CORTICALE,

PAR
ITALO ROSSI.

Dans la thèse de M. Crouzon sur « Les scléroses combinées de la moelle » (1), un chapitre très intéressant est consacré à l'étude des scléroses combinées chez les vieillards, étude que l'auteur a pu faire à Bicêtre dans le service de notre maître M. Pierre Marie.

L'auteur constata chez plusieurs vieillards la présence d'un aspect clinique particulier qui ne paraissait répondre à aucun des types morbides connus. Il s'agissait de la présence chez ces malades d'une paraplégie spasmodique associée chez quelques-uns d'entre eux à une démarche cérébelleuse et incoordonnée. Ayant observé que — bien qu'il existât chez ces malades un certain nombre de caractères communs tels que debut à un âge avancé, 50 à 70 ans, évolution lente et progressive, absence de syphilis dans les antécédents — l'aspect clinique n'était cependant pas le même chez chacun d'eux, M. Crouzon fut amené à en dégager plusieurs types cliniques.

C'est ainsi qu'il décrit un type paréto-spasmodique caractérisé par une paraplégie très légère à évolution lente et progressive, avec exagération des réflexes rotuliens et signe de Babinski ; un type ataxo-spasmodique caractérisé par l'adjonction de quelques signes de tabes aux signes de la parésie spasmodique, et, enfin, un type ataxo-cérébello-spasmodique dans lequel l'aspect clinique particulier présenté par deux malades était donné par l'association de phénomènes spasmodiques dans les membres inférieurs avec des phénomènes ataxiques et cérébelleux.

C'est à l'extrême obligeance de notre maître que nous devons d'avoir pu faire dans son service l'étude anatomo-pathologique d'un des deux cas de ce dernier type. Bien que cette étude n'ait pas montré la présence d'une sclérose combinée de la moelle, mais celle d'une atrophie très particulière

(1) O. Crouzon, *Des scléroses combinées de la moelle*, Paris, 1904.





Ch... (Obs. I).





Ma... (Obs. II).

ATROPHIE PRIMITIVE PARENCHYMATEUSE DU CERVELET

(J. Rossi.)

du cervelet, la forme clinique qui nous occupe ne laisse pas de subsister avec tout son intérêt et sa particularité.

M. Pierre Marie en effet, dans la séance de la Société de Neurologie de décembre 1906 où nous avons communiqué le résumé de notre étude anatomique, a présenté deux malades dont l'affection montre les plus grandes analogies avec celle du cas qui fait l'objet de notre étude histologique. Notre maître a à la même occasion relevé les points principaux de ce syndrome particulier qui est encore à l'étude dans son service et qui semble avoir son substratum anatomique principal dans les lésions cérébelleuses par nous observées. Sans vouloir donc entrer dans l'étude clinique de l'affection en question, nous croyons qu'il est d'un certain intérêt de donner ici, en même temps que l'observation clinique de notre cas, le résumé de celles des deux autres malades présentés par M. Pierre Marie. De la comparaison de ces trois observations on verra que si quelques diversités existent entre elles, celles-ci concernent des détails cliniques d'ordre secondaire. Les symptômes principaux, ceux qui se trouvent au premier plan de la symptomatologie présentée par les malades et qui caractérisent pour ainsi dire l'aspect clinique sont les mêmes chez les trois malades, ainsi que l'époque de début et l'évolution de l'affection.

Observation I. — Il s'agit dans ce premier cas d'un nommé Ch.., buandier, âgé de 72 ans, dans les antécédents morbides duquel est à noter seulement une jaunisse à 20 ans et l'absence de syphilis.

La maladie actuelle aurait débuté vers l'âge de 60 ans, au dire du malade, par de la faiblesse dans les membres inférieurs. Cette faiblesse des jambes cependant ne l'empêcha pas de vaquer à ses occupations jusqu'à son admission, en 1896, à l'hospice de Bicêtre où il entra au bout de 3 ou 4 ans, sa faiblesse étant allé en augmentant. Le malade n'a jamais eu de douleurs dans les membres inférieurs ni de troubles sphinctériens.

Des examens du malade qui ont été faits à plusieurs reprises, et encore dernièrement avant sa présentation à la Société de Neurologie, il ressort que les symptômes présentés par le malade ont consisté et consistent presque exclusivement en des troubles de la démarche, troubles qui ont montré une progression lente dans les années qui suivirent l'entrée du malade à Bicêtre.

Le malade peut marcher sans canne, mais s'en sert le plus habituellement. Sa démarche est lente, il marche avec les jambes un peu écartées, il titube et se balance à chaque pas comme un cérébelleux ; il lance chaque pied et tâlonne légèrement. Par moment un à-coup se produit, il semble qu'il n'ait plus son équilibre ; pour le reprendre il frappe du pied. Quand il fait demi-tour, il le fait lentement avec quelque peine et cherche à se cramponner. Pas de Romberg. La démarche n'est pas influencée par l'occlusion des yeux (Pl. VII).

La force musculaire est conservée d'une façon à peu près égale dans tous les segments des membres inférieurs et supérieurs. Le malade ne fait pas très

bien l'épreuve de la diadococinésie avec la main droite ; les mouvements sont surtout lents. Il la fait beaucoup moins bien avec la gauche ; les mouvements sont un peu asynergiques. Il porte bien l'index gauche sur le nez ; quand il fait le même mouvement avec l'index droit, il y a toujours quelques oscillations.

Dans l'épreuve de l'agenouillement de Babinski, tendance à lever un peu trop le genou. Pour atteindre un objet avec le pied, il dirige moins bien la jambe droite que la gauche ; au moment d'atteindre le but il y a quelques petites oscillations, analogues à celles qui existent dans le membre supérieur droit et qui tiennent plutôt du tremblement intentionnel que de l'ataxie.

Réflexes rotuliens très forts. Pas de clonus du pied net. Réflexes cutanés plantaires en flexion. Les pupilles réagissent bien à la lumière et à l'accommodation. Pas de nystagmus.

Aucun trouble des sensibilités superficielles ; sens des attitudes parfaitement conservé.

La parole est nettement troublée ; elle est légèrement traînante et un peu monotone ; lettres et syllabes sont souvent mal prononcées et par moment les syllabes se précipitent les unes sur les autres. Intelligence intacte.

Observation II (novembre 1906). — Mar.., fondeur en étain, âgé de 74 ans. A toujours eu une bonne santé, jamais d'accidents de plomb. Pas de syphilis.

L'affection actuelle débuta vers 1902, à l'âge de 70 ans, par des troubles de la démarche qui progressèrent dans les années suivantes et qui constituent la partie la plus saillante de la symptomatologie que le malade présente aujourd'hui. Le malade n'a jamais eu de douleurs ni de troubles sphinctériens.

Il ne peut marcher sans un double soutien. Sa démarche est lente, titubante, le corps est agité d'oscillations antéro-latérales, les jambes sont légèrement écartées. Le malade hésite beaucoup à porter la jambe qui fait le pas et il la porte très rapidement en avant, en frappant ensuite légèrement le sol avec toute la plante du pied. Les jambes sont tenues étendues dans la démarche et les pieds, surtout le droit, frottent légèrement le sol avant de le quitter : c'est une démarche qui se rapproche à la fois de la démarche titubante, de la démarche spasmodique et un peu aussi de l'ataxique. Pas de Romberg (Pl. VII).

La force musculaire est très bien conservée dans tous les segments des membres inférieurs et supérieurs. L'épreuve de la diadococinésie montre que les mouvements sont normaux à gauche, lents et maladroits à droite. Quand on lui fait porter l'index sur le nez on note que la direction du mouvement est juste, mais que le mouvement est un peu saccadé, des deux côtés. La recherche du signe de l'agenouillement de Babinski permet de constater que ce mouvement se fait asynergiquement des deux côtés. Le malade étant dans le décubitus dorsal, si on lui fait porter le talon d'un côté sur le genou de l'autre, on note, avant d'atteindre le but, une série de mouvements peu amples qui tiennent du tremblement et de l'ataxie, peut-être plus encore du tremblement. Les mêmes oscillations peu marquées existent quand on lui fait toucher du pied un objet placé au-dessus du plan du lit.

Réflexes rotuliens exagérés, avec réflexe contralatéral très marqué des deux côtés ; pas de clonus du pied. Réflexe cutané plantaire en extension des deux côtés. Réflexes tendineux des membres supérieurs pas exagérés. Réflexe pupillaire à la lumière et à l'accommodation conservé. Pas de nystagmus. Motilité des yeux normale.

Pas de troubles de la sensibilité (superficielle et profonde : le sens des attitudes et des mouvements passifs est parfaitement conservé).

La parole accroche un peu. Intelligence intacte.

Observation III (décembre 1903). — Mang..., cordonnier, âgé de 66 ans. Rien à noter dans les antécédents morbides du malade qu'une blennorragie. Pas de syphilis.

En 1896 perd sa femme, en ressent beaucoup de chagrin. Peu de temps après contracte une diarrhée avec épreintes, abondante, le dérangeant 10 fois par jour, sans fièvre. Il se guérit de cette diarrhée au bout de 6 semaines.

Quinze jours après la guérison, il ressent des douleurs dans les jambes et éprouve de la peine à marcher. Il n'avançait qu'avec une canne ou une béquille, il « marchait comme un homme ivre ». Ses mains étaient faibles, il ne pouvait plus s'en servir pour travailler ; il était maladroit. Pendant 15 jours il a été presque totalement incapable de parler, il bafouillait et bégayait. Il reste chez lui dans cet état pendant 3 mois ; les douleurs survenaient pendant une demi-journée tous les 3, 4 ou 5 jours, les troubles de la démarche allaient en augmentant de même que les troubles dans les membres supérieurs ; quant à la parole elle allait en s'améliorant.

Dans l'année suivante même progression dans les troubles, mais depuis 1899 son état n'a pas beaucoup changé. Les douleurs ont bien diminué depuis 1899, mais elles existent encore actuellement (décembre 1903) de temps en temps, semblables à des secousses électriques. Il a des envies impérieuses d'uriner et de temps en temps de l'incontinence d'urine nocturne. N'a jamais eu d'ictus, de crises laryngées gastriques ou rectales.

La marche du malade est difficile et tout à fait particulière, ne rentrant dans aucun des types nettement établis ; il s'avance à petit pas mais avec lenteur, chaque pied se détache lentement du sol et est projeté en avant avec assez de vivacité, mais à peu de distance. A chaque pas le pied repose à terre avec violence. Il y a une raideur manifeste dans les mouvements. La démarche est en même temps titubante, de façon qu'il semble qu'il y a là une démarche titubante et ataxo-spasmodique. La marche est possible sans le secours d'une canne ; toutefois il se sert habituellement d'une béquille et d'une canne pour marcher. Quand il tourne sans canne il faut le soutenir. Quand il est debout il oscille quelquefois sur ses jambes, surtout au début des mouvements.

Pas de latéropulsion. Signe de Romberg.

La force musculaire est bien conservée dans tous les segments des membres supérieurs et inférieurs ; elle est cependant plus forte dans le membre inférieur droit que dans le gauche.

Il n'y a pas d'incoordination proprement dite des membres supérieurs. Quand

le malade saisit un objet, il le fait avec précision ; si on lui dit de porter un verre à sa bouche, il le fait bien, mais quand il arrive près des lèvres il y a un tremblement un peu analogue à celui de la sclérose en plaques.

Il existe des troubles de la diadococinésie dans le membre supérieur gauche et non dans le membre supérieur droit. On note aussi dans les mouvements de flexion et d'extension des membres inférieurs à droite et à gauche, un certain degré d'asynergie : les mouvements sont décomposés.

L'équilibre statique dans le décubitus est bon, presque meilleur qu'à l'état normal.

Il n'y a pas d'hypotonie.

Pupilles égales. Réflexe lumineux conservé des deux côtés.

Réflexes rotuliens forts. Pas d'épilepsie spinale. Réflexe cutané plantaire en flexion à droite, en extension à gauche. Pas de réflexes crémastériens. Réflexe abdominal conservé des deux côtés.

Pas de troubles de la sensibilité marqués : il existe seulement une légère diminution de la sensibilité à la piqûre aux deux jambes.

La parole est légèrement spasmodique et zézayante.

Les notes ultérieures jointes à l'observation montrent que l'affection avait progressé. Le malade en effet qui était atteint de cirrhose hépatique et nécessitait une paracentèse, entre le 17 novembre 1905 à l'infirmerie. Le démarche présentait les mêmes caractères que ci-dessus, mais était devenue beaucoup plus difficile : le malade ne pouvait se tenir seul debout, il tombait fortement en arrière. En le soutenant et en l'aidant il pouvait faire quelques pas.

Les réflexes rotuliens étaient toujours forts des deux côtés ; le réflexe cutané plantaire était en extension aussi à droite. Le tremblement particulier dans les membres supérieurs était devenu plus accusé.

Mort le 4 décembre 1905.

Il s'agit, comme on voit, d'une affection débutant à un âge très avancé, à 70, à 60 et 59 ans. Son évolution est lentement progressive. Ce qui caractérise surtout cette affection ce sont les troubles particuliers de la démarche. Si en effet le fait le plus saillant de cette démarche est d'être lente, titubante, nettement cérébelleuse, on peut cependant y découvrir quelques caractères ataxiques et spasmodiques qui, bien que peu accusés, suffisent pour donner à cette démarche cérébelleuse une note un peu spéciale. C'est ainsi que les trois malades lancent un peu les jambes et talonnent légèrement et que chez deux malades en outre on observe une certain raideur dans la démarche : les jambes sont tenues étendues et les pieds frottent légèrement le sol avant de le quitter (Obs. II-III).

Dans un seul cas existe le signe de Romberg (Obs. III).

Il y a encore chez les trois malades quelques troubles de la synergie musculaire, dont la valeur diagnostique dans les affections cérébelleuses a été mise en relief par Babinski. Ces troubles se manifestent chez nos

malades pour les extrémités inférieures dans l'épreuve de l'agenouillement, et pour les supérieures dans celle de la diadococinésie.

Les mouvements intentionnels s'exécutent assez bien ; cependant on note vers la fin du mouvement, près du but à atteindre quelques oscillations peu amples, à caractère mal défini, qui semblent toutefois relever plutôt du tremblement intentionnel que de l'ataxie vraie.

La force musculaire est à peu près également conservée dans tous les segments des membres inférieurs et supérieurs ; la motilité des yeux est normale, il n'y a pas de nystagmus.

La parole est au contraire affectée avec des degrés divers suivant les malades : il s'agit de traînement et de bredouillement.

Les réflexes rotuliens sont très forts ; chez deux malades en outre (Obs. II-III) le réflexe cutané plantaire est en extension des deux côtés.

Le réflexe pupillaire à la lumière et à l'accommodation est conservé.

Dans un seul cas (Obs. III) existent des troubles de la sensibilité subjective et objective sous la forme de douleurs dans les membres inférieurs et de légère hypalgésie aux jambes ; à noter la parfaite intégrité de la sensibilité profonde même chez ce malade.

Ce malade, âgé de 60 ans, est aussi le seul qui ait présenté quelques troubles sphinctériens d'ailleurs très légers, se manifestant avec des envies impérieuses d'uriner et de temps en temps avec de l'incontinence d'urine nocturne.

L'intelligence est chez tous intacte.

L'étiologie de cette affection est obscure. La syphilis n'existe dans aucun des trois cas. Dans un seul cas (Obs. III) l'anamnèse nous fournit quelques renseignements ; dans ce cas l'affection aurait débuté à la suite d'une affection intestinale ayant duré 6 semaines. Nous reviendrons plus loin sur la valeur que pourrait avoir cette donnée anamnésique, car il s'agit ici du cas de l'observation III qui est l'objet de l'étude anatomique que nous allons exposer. Au point de vue anatomique ce cas est également intéressant, parce que il nous a offert l'occasion d'apporter une contribution à l'étude d'une forme rare des atrophies cérébelleuses.

Examen anatomique.

Rien à noter à l'œil nu dans les *hémisphères cérébraux* dont les méninges ne sont pas épaissies.

Le *cervelet*, au contraire, frappe par sa réduction de volume : bien que le cervelet soit sujet à des variations individuelles assez fortes, il semble vraiment qu'on soit en présence d'un cervelet petit. Le cervelet en effet, durci dans le Müller et comprenant la protubérance peu au-dessus d'une ligne transversale passant par le point de sortie de la 5e paire et le bulbe coupé au niveau des

extrémités inférieures des olives, pèse 120 grammes. Plusieurs cervelets normaux dans les mêmes conditions nous ont donné des poids variant entre 150 et 160 grammes. La réduction de volume du cervelet s'est exercée *in toto*. Les proportions entre les diverses parties qui le constituent sont conservées ; le cervelet ne présente pas de déformations, il a la configuration extérieure d'un cervelet normal. Cependant il est à noter que dans les deux tiers antérieurs de la face supérieure du cervelet les sillons superficiels sont plus profonds, plus larges qu'à l'état normal et que les circonvolutions à ce niveau paraissent amincies, réduites d'épaisseur.

Cet amincissement des lamelles intéressant le vermis supérieur et le lobe quadrilatère antérieur et postérieur des deux côtés, contraste avec l'état des lamelles du lobe semi-lunaire, et en général du reste de la face supérieure et de la face inférieure du cervelet, où le fait n'est pas si évident.

Les méninges du cervelet ne sont nullement épaissies ni adhérentes.

La *protubérance*, le *bulbe*, la *moelle épinière* ne sont pas réduites de volume : leur conformation extérieure paraît normale.

Le cervelet, a été, par une coupe sagittale passant un peu en dehors du sillon longitudinal supérieur gauche, divisé en deux parties. L'une, comprenant la plus grande partie de l'hémisphère cérébelleux gauche a été coupée sagittalement : l'autre, comprenant le vermis, la protubérance, le bulbe et l'hémisphère cérébelleux droit a été coupée en coupes horizontales.

Les deux parties ont été débitées en coupes sériées, colorées ensuite par les méthodes suivantes : Pal, cochenille, Weigert, carmin, hématéine-éosine, hématéine-Gieson, Gieson.

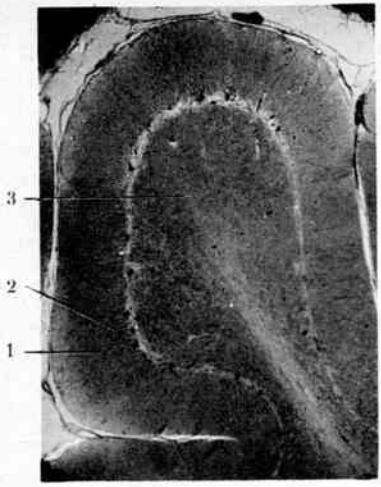
Nous avons étudié la moelle à différentes hauteurs ; les coupes ont été colorées avec les méthodes : Pal, Pal-cochenille, Weigert, Gieson.

Bien qu'il nous ait été impossible de faire du Nissl, la pièce étant déjà durcie dans le liquide de Müller, il nous a été possible d'obtenir des coupes minces, qui, colorées au carmin et à l'hématéine-éosine, nous ont permis, d'une façon satisfaisante, l'étude des éléments cellulaires de la corticalité, des noyaux gris centraux, ainsi que des masses grises de la probubérance et du bulbe.

Pour une étude comparative nous avons coupé en séries horizontales un cervelet normal, comprenant le bulbe et la protubérance : les coupes ont été colorées avec les mêmes méthodes employées pour le cervelet qui est l'objet de notre étude.

Cervelet. — Pour éviter des redites inutiles nous résumerons dans un même chapitre l'étude comparative des coupes sagittales et horizontales.

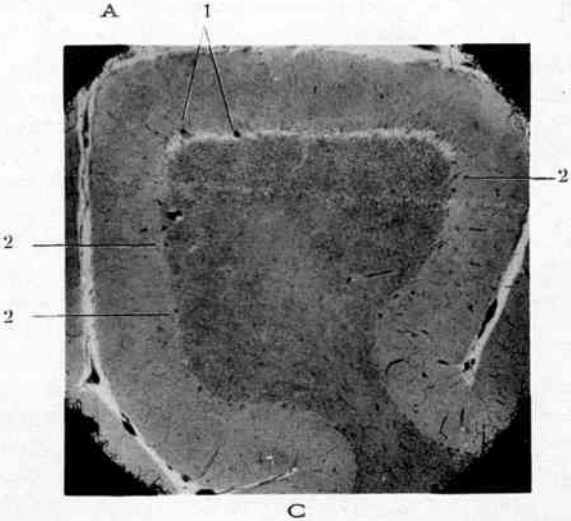
A l'œil nu on peut déjà observer que l'écorce du lobe quadrilatère antérieur et postérieur, du lobe grêle, du vermis supérieur (culmen et déclive) du flocculus, du lobe digastrique et du lobe central du vermis est nettement atrophiée, tandis que cette atrophie ne paraît pas exister dans les autres parties des hémisphères et du vermis. Les sillons interlamaires et interlamellaires des lobes précités sont plus larges que normalement. L'écorce atrophiée se distingue de celle des lamelles des parties apparemment saines du cervelet par la



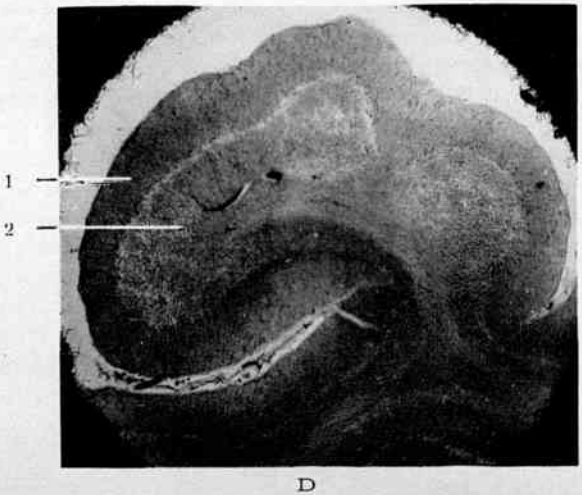
A



B



C



D

ATROPHIE PRIMITIVE PARENCHYMATEUSE DU CERVELET

coloration plus pâle qu'elle prend avec l'hématéine-éosine, le carmin. Cependant, même à l'œil nu, la distinction entre les trois couches (moléculaire, des grains et médullaire) est conservée.

L'étude histologique confirme la présence d'une altération atrophique de l'écorce cérébelleuse qui porte surtout sur la couche moléculaire, sur la couche des grains et sur celle des cellules de Purkinje.

Cette atrophie est à peu près symétrique dans les deux moitiés du cervelet et atteint son plus fort degré dans les lobes quadrilatères antérieurs et postérieurs, dans le flocculus, et dans le vermis supérieur (culmen et déclive), auxquels succèdent en ordre d'intensité le lobe grêle, le lobe central du cervelet, la lingula, le lobe digastrique et la pyramide. Si dans les lobes les plus fortement pris il existe un parallélisme entre le degré de lésion des trois couches citées de la corticalité et si dans les mêmes lobes l'atrophie intéresse presque avec la même intensité les lamelles correspondantes, dans les lobes moins atteints le degré d'altération est souvent variable dans les diverses lames, et pour les mêmes lames, dans les diverses lamelles qui leur appartiennent.

Dans ce dernier ordre de lobe il n'est pas rare de constater en plus que la lésion épargne l'une ou l'autre des 3 couches citées, ou qu'elle se cantonne dans la seule couche de Purkinje dans des lamelles présentant alors une écorce d'épaisseur normale et n'ayant pas l'aspect de lamelles atrophiées. Ici et là on note encore des lamelles à structure histologique normale.

Comme type de la description histologique nous prendrons les lamelles appartenant au lobe quadrilatère antérieur et postérieur, au vermis supérieur, au flocculus, où les lésions atrophiques sont plus fortes et atteignent dans leurs trois couches, avec une intensité à peu près égale, toutes les lamelles qui leur correspondent.

Couche moléculaire. — Elle est manifestement atrophiée. Dans les lamelles où l'atrophie de cette couche atteint son maximum, elle est réduite d'un tiers et même quelquefois de la moitié de son épaisseur (Pl. VIII, D; Pl. IX, F). L'atrophie est en général plus forte au niveau de la crête des lamelles qu'au niveau du fond des sillons interlamellaires.

Dans les coupes colorées au carmin, au Gieson, à l'éosine on remarque que les prolongements protoplasmiques des cellules de Purkinje qui sont assez nets dans la couche moléculaire des lamelles non atrophiées de la même coupe, ici manquent complètement, ou sont extrêmement rares et peu nets.

Il n'existe aucune trace de sclérose dans cette couche ; il n'y a pas de multiplication nucléaire. Les vaisseaux ne sont pas proliférés, ils ne présentent pas d'infiltration embryonnaire de leurs parois : ils ne sont que légèrement épaissis. Les plus gros d'entre eux contiennent des globules sanguins. Nulle part il n'existe d'infiltration en foyer, d'hémorragie. Sur toutes les coupes nous avons pu observer dans cette couche un grand nombre de corps amyloïdes.

Cellules de Purkinje. — Dans la plupart des lamelles du lobe quadrilatère, du culmen et du déclive, du flocculus les cellules de Purkinje ont complètement disparu et n'ont laissé aucune trace (Pl. VIII, D; Pl. IX, F). Dans d'autres lamelles on trouve de temps à autre des petites masses rondes ou

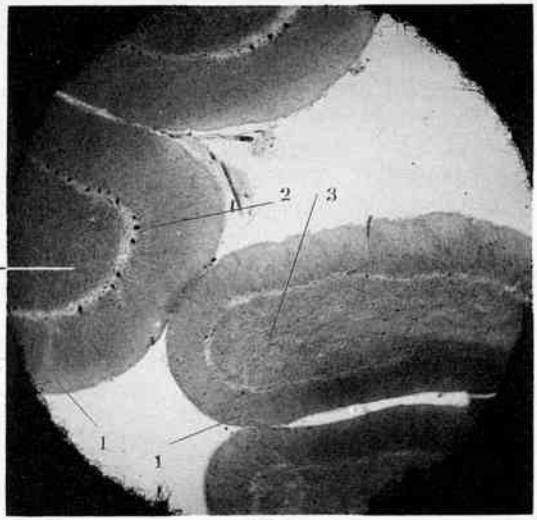
irrégulières se colorant faiblement et d'une façon homogène au carmin et qui sont vraisemblablement les restes de cellules de Purkinje atrophiées. Dans d'autres lamelles encore on retrouve quelques rares cellules : mais celles-ci sont très petites, manifestement atrophiées, avec une forme globuleuse dans la plupart. Le noyau n'est pas visible, elles manquent de prolongements dendritiques ou ceux-ci sont peu nets et ne se laissent suivre que très peu dans la couche moléculaire. On ne trouve que rarement des lamelles avec une ou deux cellules de Purkinje non atrophiées.

Couche des grains. — Elle présente des altérations nettes, consistant en une réduction de largeur et en de la raréfaction (Pl. VIII, D ; Pl. IX, F-J). Les grains sont bien moins tassés que normalement, ils se colorent plutôt mal avec l'hématéine et le carmin ; dans certains points de la couche la raréfaction des grains est si forte qu'il en résulte un aspect presque aréolaire de la même. Il n'existe pas de prolifération de tissu interstitiel nulle part.

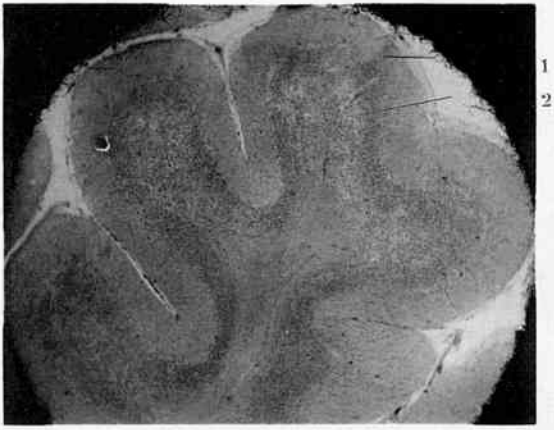
Ici, comme dans la couche moléculaire les vaisseaux ne présentent pas de lésions appréciables ; il n'y a pas d'infiltration embryonnaire, d'hémorragies. La raréfaction des grains et la réduction de cette couche sont plus accusées à la crête des lamelles qu'au fond des sillons interlamellaires.

Couche médullaire. — L'état de cette couche contraste avec les altérations des autres couches de l'écorce. En effet, la substance blanche qui se trouve à l'intérieur des lames et des lamelles se colore très bien au Pal, au Weigert, ne présente pas trace de sclérose, de ramollissement ou d'hémorragie ; ses vaisseaux ne présentent non plus rien à noter de particulier. Si on la compare avec celles des lamelles et de lames du lobe semi-lunaire non atrophié, il ne semble pas non plus qu'elle soit réduite de volume ni en largeur ni en longueur. C'est tout au plus si il existe, au niveau des lamelles dont l'écorce est fortement atrophiée, une très légère raréfaction des fibres placées au milieu de ces lamelles. De même le réseau des fibres myéliniques qui se trouve dans la couche des grains paraît être dans les mêmes points un peu raréfié. Il est à noter cependant que sur les coupes transversales la couche des fibres transversales sous-purkiniennes est partout bien conservée, même dans les lamelles les plus atteintes.

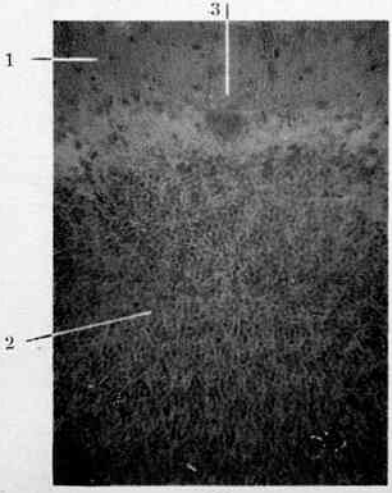
Dans les autres lobes (grêle, digastrique, lobe central du vermis, pyramide, lingula) on retrouve, comme nous avons dit, les mêmes lésions atrophinaires ci-dessus décrites, mais avec une intensité variable de lamelle en lamelle. En effet,à côté de nombreuses lamelles avec forte réduction de la couche moléculaire, avec raréfaction et réduction d'épaisseur marquée de la couche des grains et une perte complète ou presque des cellules de Purkinje, d'autres lamelles aussi nombreuses présentent les mêmes lésions, mais avec une moins forte intensité. Dans ces lamelles on trouve encore quelques rares cellules de Purkinje,pour la plupart cependant en état manifeste d'atrophie.Dans quelques-unes mêmes de ces lamelles l'atrophie se limite presque aux cellules de Purkinje ; la couche des grains présente une raréfaction, mais pas une diminution d'épaisseur, la couche moléculaire ne paraît pas atrophiée. Enfin on trouve distribuées parmi ces lamelles avec un degré plus ou moins fort d'atro-



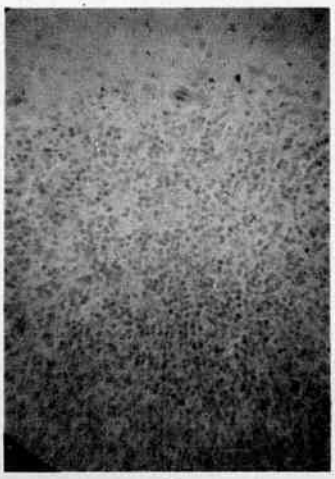
F



G



H



J

phie, d'autres où la lésion se limite exclusivement aux cellules de Purkinje ; dans ces lamelles en effet, les grains sont aussi bien colorés et tassés que ceux d'un cervelet normal, la couche moléculaire ne paraît présenter, pas plus que celle des grains, une réduction d'épaisseur. Il existe au contraire dans ces lamelles une diminution de nombre des cellules de Pukinje ; celles qui persistent sont irrégulièrement espacées ; quelques-unes d'entre elles ayant un aspect normal, d'autres au contraire présentant un degré plus ou moins fort d'atrophie (Pl. VIII, C, B). Nous avons même, surtout sur les coupes sagittales, observé quelques lamelles où presque toutes les cellules de Purkinje étaient disparues, et où la couche des grains et la couche moléculaire avaient un aspect normal.

Dans les lobes semi-lunaires, supérieur et inférieur,dans les amygdales,dans la luette et le nodule, la plus grande partie des lamelles ne présentent rien à noter de pathologique, mais assez fréquemment on retrouve des lamelles où les cellules de Purkinje sont diminuées de nombre, petites, et distribuées d'une façon irrégulière. Cette diminution de nombre des cellules de Purkinje, bien que manifeste, n'atteint pas le degré du reste de l'écorce ; en outre, elle ne s'accompagne pas ni d'altérations de la couche des grains ni de la moléculaire. C'est tout au plus si dans quelques lamelles la couche de grains présente une légère raréfaction et décoloration. La couche médullaire est intacte.

Comme dans les lobes les plus atrophiés, il n'existe, dans le reste de la corticalité cérébelleuse aucun point de sclérose ou d'infiltration embryonnaire ou de multiplication des noyaux.

Les vaisseaux ne paraissent pas malades.

Noyaux centraux. — Le *noyau dentelé* ne paraît pas avoir subi une atrophie : il est bien développé des deux côtés, ses plis sont nombreux, profonds, pas rétrécis, et contiennent des cellules en aussi grand nombre que celles du cervelet normal qui nous sert de témoin. Ces cellules, sur des coupes minces colorées au carmin, ne présentent pas de lésions d'atrophie. Le feutrage intraciliaire est très bien coloré, abondant, sans dégénération ou sclérose. Au contraire la toison ne se distingue pas, par sa coloration plus foncée, de la substance blanche centrale du cervelet, comme dans les coupes du cervelet normal, mais microscopiquement elle ne présente ni dégénération ni sclérose ; on ne peut même pas dire qu'il existe à ce niveau une raréfaction des fibres. Les noyaux accessoires de l'olive,le *bouchon* et le *noyau sphérique* ont pu être étudiés sur les coupes sériées. Autant que l'épaisseur de la coupe permet d'en juger on peut dire qu'ils paraissent être bien développés et contenir de nombreuses cellules. Les *noyaux du toit* sont bien visibles et paraissent aussi être bien développés et contenir des cellules aussi nombreuses que dans les noyaux du toit des coupes normales témoins. Dans l'intérieur de ces noyaux il existe un réseau myélinique dense, et on peut bien voir aussi les nombreuses fibres qui vont constituer, en arrière de ces noyaux, l'entrecroisement des noyaux du toit.

Substance blanche centrale des hémisphères ; elle n'est pas décolorée, ne présente ni multiplication de noyaux, ni prolifération du tissu interstitiel, ni

foyer hémorragique ou de ramollissement. Les fibres semi-circulaires externes sont abondantes, se détachent bien sur le fond de la substance blanche centrale et on peut très bien les suivre sur les coupes transversales dans l'entrecroisement commissural du vermis.

Les *pédoncules cérébelleux supérieurs* dans toutes les coupes où ils émergent du cervelet sont bien coloriés et volumineux ; il en est de même pour le *pédoncule cérébelleux moyen*.

Les *méninges* du cervelet ne sont pas épaissies ; ne présentent d'infiltration embryonnaire en aucun point. Leurs vaisseaux, à part un léger épaississement des parois en quelques-uns d'eux ne montrent aucune particularité.

Protubérance et bulbe. — L'étude des coupes sériées ne nous a pas permis de constater aucune modification ou altération. Notre attention a été particulièrement attirée sur les formations grises et sur les voies en connexion avec le cervelet. C'est ainsi que nous pouvons nous borner à dire que les noyaux de Deiters nous ont paru bien riches en cellules et que le segment interne du corps restiforme est compact et bien coloré sur toute la hauteur de la protubérance et du bulbe. La substance réticulée de la calotte, la substance grise de la protubérance nous ont paru aussi contenir des cellules aussi nombreuses que sur des coupes normales. Les fibres transversales antérieures, moyennes et postérieures du pont sont très abondantes.

L'olive bulbaire est bien développée, ses lames ne sont pas amincies ; le hile est bien coloré, contient de très nombreuses fibres ; le stratum zonale est épais. Des préparations au carmin montrent que les olives contiennent de très nombreuses cellules, bien conservées.

Les noyaux juxta-olivaires, interne et externe, sont aussi normaux.

Les fibres cérébello-olivaires, rétro, pré, et intertrigéminales, et les fibres arciformes superficielles antérieures sont aussi abondantes qu'à l'état normal.

Les noyaux arqués sont très gros, et riches en cellules ; le noyau latéral du bulbe est nettement apparent.

Rien à noter non plus dans les noyaux des cordons postérieurs.

Le corps restiforme, de volume normal, est très bien coloré sur toute la hauteur du bulbe.

Nous n'avons pas observé trace de multiplication nucléaire ni de sclérose, tant dans la substance grise que dans la blanche du bulbe et de la protubérance.

Moelle. — Dans la moelle épinière étudiée sur un grand nombre de segments les altérations constatées sont les suivantes. Dans les cordons postérieurs, sur toute leur hauteur, il existe une très légère raréfaction diffuse, qui cependant est plus accusée dans les parties centrales de ces cordons. A un fort grossissement on voit que cette raréfaction est due à la plus grande richesse de fibres fines, avec, ici et là la perte de quelques fibres. Cette raréfaction bien que diffuse est toutefois plus marquée autour des vaisseaux qui sont un peu épaissis, mais pas infiltrés. Au niveau d'elle il y a une légère prolifération du tissu interstitiel. Dans aucun segment la légère raréfaction des fibres des cordons postérieurs ne présente trace de systématisation.

Les racines postérieures adjacentes à la périphérie de la moelle et coupées

transversalement, celles surtout de la moelle lombo-sacrée et dorsale inférieure contiennent un grand nombre de fibres fines, beaucoup plus abondantes qu'à l'état normal et montrent la disparition, ici et là, de quelques fibres, de telle sorte que sur la coupe au Weigert on a l'impression d'une légère raréfaction diffuse, et sur les coupes au Gieson d'une légère sclérose. Les vaisseaux des racines sont légèrement épaissis ; les veines sont plutôt congestionnées.

Les zones d'entrée des racines sont partout bien colorées, d'aspect normal, ainsi que la zone de Lissauer et les fibres collatérales, très abondantes.

Dans les cordons latéraux, surtout vers la périphérie de la moelle, il existe la même raréfaction des fibres que dans les cordons postérieurs, mais elle est ici encore plus légère, à peine perceptible et se limite à la moelle lombo-sacrée ; dans la moelle dorsale et cervicale les cordons latéraux ont un aspect tout à fait normal.

Au niveau de L1 et des coupes de la région dorsale les cellules de la colonne de Clarke sont abondantes, pas atrophiées ; le réseau myélinique de cette colonne est aussi bien développé qu'à l'état normal.

Dans les cordons postérieurs et dans les latéraux il existe une grande abondance de corps amyloïdes.

Les méninges de la moelle sont normales.

*
* *

En résumé, l'examen histologique du cervelet, du bulbe et de la protubérance sur coupes sériées, et de la moelle épinière, nous donne les résultats suivants :

Dans la moelle des lésions presque insignifiantes ; celles-ci consistent en une très légère raréfaction des cordons postérieurs, diffuse, nullement systématisée, un peu plus accusée autour des vaisseaux légèrement épaissis ; dans la même raréfaction, encore plus légère, à peine perceptible, des fibres des cordons latéraux et enfin, dans une abondance anormale des fibres fines, dans les racines postérieures, avec la perte, ici et là de quelques rares fibres.

Nous croyons pouvoir interpréter ces lésions comme des lésions banales, analogues à celles qu'on rencontre assez souvent dans la moelle des vieillards et qui sont vraisemblablement liées à des processus de sclérose vasculaire.

Dans le bulbe et dans la protubérance nous n'avons noté aucune altération.

Dans le cervelet au contraire, nous avons rencontré, dans la plus grande partie de l'écorce cérébelleuse des lésions d'atrophie intéressantes non seulement au point de vue des rapports qui les lient à la symptomatologie présentée par notre malade, mais aussi au point de vue anatomique pur.

Ces lésions atrophiques parfois d'intensité variable selon les diverses lamelles, intéressent généralement aussi bien la couche moléculaire que

la couche des cellules de Purkinje et celle des grains : elles consistent en une réduction de largeur de la couche moléculaire et de la couche des grains, en une raréfaction de cette dernière,en une perte complète ou partielle, avec des lésions atrophiques, des cellules de Purkinje. Dans d'autres lamelles les lésions sont cantonnées à la couche des grains et aux cellules de Purkinje. Ailleurs enfin, l'altération consiste seulement dans l'atrophie et la disparition de plus ou moins nombreuses cellules de Purkinje. On peut encore ajouter que la substance grise seule présente des lésions d'atrophie ; c'est tout au plus si dans les lamelles plus fortement atrophiées il existe une raréfaction tout à fait légère du réseau myélinique de la couche des grains et de la substance blanche placée au milieu des lamelles. La substance blanche centrale du cervelet, les noyaux gris centraux ne montrent aucun fait de dégénération ou d'atrophie.

Quelle est la pathogénie de cette atrophie ? Nous ne pouvons certainement pas la considérer comme une atrophie secondaire d'origine périphérique, due à la lésion des noyaux d'origine des voies afférentes au cervelet, ainsi que Thomas (1) l'a admis pour un de ses cas. Dans ce cas, l'atrophie peu prononcée de l'écorce cérébelleuse était liée à une dégénérescence très forte du pédoncule cérébelleux moyen, du corps restiforme, à l'atrophie très prononcée de la substance grise du pont, de l'olive bulbaire et à une atrophie nette des faisceaux cérébelleux directs, des colonnes de Clarke, des faisceaux de Gowers.

A part déjà que dans notre cas la substance centrale du cervelet et les fibres arciformes externes présentaient un aspect normal nous avons, sur les coupes sériées de la protubérance et du bulbe, et sur celles faites aux diverses hauteurs de la moelle, pu nous assurer de la parfaite intégrité de ces formations grises et de ces voies.

L'âge très avancé auquel débuta l'affection, dont la plus grande partie relève du syndrome cérébelleux, et les caractères mêmes des lésions anatomiques rendent très peu probable l'origine congénitale de celles-ci.

Dans notre cas il ne s'agit pas non plus d'une atrophie scléreuse, comme c'est le cas plus fréquent dans les atrophies bilatérales du cervelet. Dans aucun point, en effet, nous n'avons constaté une multiplication des noyaux ni prolifération de tissu interstitiel, ni formation de tissu fibreux. Les vaisseaux ne sont que légèrement épaissis.

Ces faits, et l'absence de toute lésion inflammatoire des méninges ou de l'écorce cérébelleuse, d'épaississement méningé, de foyers hémorragiques ou de ramollissement, nous permet de dire, croyons-nous qu'il s'agit dans notre cas d'une atrophie primitive, parenchymateuse de l'écorce.

(1) A. Thomas, *Le cervelet*. Th. Doctorat, 1897 (Obs. V, p. 215).

C'est à Dejerine et Thomas (1) que nous devons d'avoir isolé des atrophies du cervelet cette catégorie d'atrophies dans lesquelles « les cellules de Purkinje et des différentes couches de l'écorce s'atrophient et disparaissent, par suite les fibres médullaires dégénèrent, l'organe est réduit dans tous ses diamètres ; le tissu névroglique est étranger à la production de cette atrophie, ou bien la prolifération névroglique et les altérations vasculaires inflammatoires sont trop peu intenses pour rendre compte des lésions dégénératives ». Ces atrophies seraient à distinguer des atrophies simples et congénitales où le cervelet est plus petit qu'un cervelet normal, mais toutes les parties qui le composent sont normales et proportionnellement développées, et des atrophies scléreuses, d'origine vasculaire, inflammatoire.

Ces cas d'atrophie cérébelleuse primitive dégénérative sont fort rares dans la littérature. De ce nombre sont les deux cas qui ont servi à Dejerine et Thomas pour constituer leur type d'atrophie olivo-ponto-cérébelleuse, cas qui montrent comme le même processus morbide peut envahir en même temps la substance grise de l'écorce, du pont et des olives inférieures, de façon à constituer une atrophie primitive systématisée intéressant les voies afférentes cérébelleuses, leurs noyaux et l'écorce.

Notre cas, tout en entrant dans les cas d'atrophie primitive parenchymateuse, diffère évidemment des deux cas précités, par le fait que l'atrophie se limite presque exclusivement à la substance grise de l'écorce, le noyau du pont, les olives bulbaires et leurs voies afférentes étant absolument intactes.

Dans notre cas nous avons observé en outre que si dans les lamelles de quelques lobes (quadrilatère, flocculus, vermis supérieur) l'atrophie frappe avec une intensité égale les couches moléculaires, des grains et les cellules de Purkinje, dans les autres lobes on rencontre à côté des lamelles présentant le même ordre de lésions, d'autres lamelles où l'atrophie se limite à la couche des grains et aux cellules de Purkinje. On en observe d'autres enfin où la diminution de nombre et l'atrophie des cellules de Purkinje constituent les seules altérations observées.

De ces faits nous avons reçu l'impression que le fait primaire est l'atrophie et la disparition des cellules de Purkinje, auxquelles succèdent la raréfaction et l'atrophie de la couche des grains, et, en dernier lieu, l'atrophie de la couche moléculaire.

Pourrait-on conclure que parmi les éléments cellulaires de l'écorce cérébelleuse les cellules de Purkinje se présentent les plus vulnérables aux diverses influences pathogéniques qui peuvent l'altérer ? et que

(1) Dejerine et Thomas, *L'atrophie olivo-ponto-cérébelleuse*. Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière, 1900, p. 330.

l'atrophie des autres couches (moléculaire et des grains) dépend en grande partie de l'état de la couche des cellules de Purkinje ? Si quelques observations dans la littérature des atrophies du cervelet, même des cas d'atrophie scléreuse, semblent plaider en faveur de cette hypothèse, d'autres cas ne permettent pas de tirer des conclusions décisives à ce sujet.

Le fait que dans notre cas nous avons pu constater dans beaucoup de lamelles non atrophiées dans le vrai sens du mot, des lésions dégénératives parenchymateuses consistant dans la simple atrophie ou disparition des cellules de Purkinje n'est pas sans intérêt. Il montre en effet que si l'atrophie du cervelet peut être dû à des faits dégénératifs primitifs des éléments nerveux constituant l'écorce cérébelleuse, ces mêmes faits dégénératifs, indépendants de lésions vasculaires ou méningées, peuvent subsister sans qu'il existe une atrophie du cervelet. Cela tient vraisemblablement à la localisation, à l'intensité, à l'ancienneté du processus morbide. Mais, ce qu'il est intéressant de constater, c'est que même avec ces lésions dégénératives, pour ainsi dire microscopiques, on peut avoir un syndrome cérébelleux des plus nets. Les cas de ce genre sont fort rares, mais ceux qui ont été publiées ont une valeur absolument démonstrative ; nous voulons parler du cas d' « Atrophie lamellaire des cellules de Purkinje » publié en 1905 par André Thomas (1) et du cas de « Degenerazione cerebellare da intossicazione enterogena » de Murri (2), publié en 1900.

Dans son observation Thomas a pu constater dans beaucoup de lamelles l'atrophie et la disparition d'une certain nombre de cellules de Purkinje, et des altérations de la couche des grains consistant dans leur diminution de nombre, dans l'irrégularité de leur forme et dans leur inégale coloration ; et cela indépendamment de toutes lésions méningées ou vasculaires. Le malade avait présenté pendant la vie le syndrome cérébelleux ayant débuté à l'âge de 40 ans.

Chez la malade de Murri, qui souffrait depuis six mois d'entérite chronique se développa, précédé par des accès de vertige, un ensemble net de symptômes cérébelleux, que l'autopsie permit de rattacher à une forte diminution de nombre des cellules de Purkinje, à des altérations de la substance chromatique et des noyaux des cellules de Purkinje restantes et des cellules des noyaux centraux du cervelet. Contrairement au cas de Thomas, il n'y avait aucune altération dans la couche moléculaire ou des grains ; ici non plus, il n'existait d'altérations vasculaires ni de processus inflammatoires.

(1) A. Thomas, *Atrophie lamellaire des cellules de Purkinje.* Revue Neurologique, n° 18, 1905.

(2) Murri, *Degenerazione cerebellare de intossicazione enterogena.* Rivista critica de clinica medica, n°s 34-35, 1900.

Ce sont bien là deux cas de syndromes cérébelleux dépendant de lésions primitives parenchymateuses de la substance grise de l'écorce cérébelleuse de même ordre que celles par nous constatées dans notre cas, mais cette fois sans atrophie proprement dite du cervelet. Dans ces cas il n'existait pas de dégénération de la substance blanche malgré les lésions prononcées des cellules de Purkinje. Même contraste particulier se retrouve dans notre cas : la substance blanche à l'intérieur des lamelles et des lames présente un aspect normal, c'est tout au plus si au niveau des lamelles les plus atrophiées on note une raréfaction tout à fait légère des fibres nerveuses. Ce fait est difficile à expliquer, nous nous bornerons à le signaler, tout en rappelant que dans quelques cas d'atrophie scléreuse du cervelet on a signalé aussi cette intégrité relative de la substance blanche contrastant avec les lésions fortes de la substance grise de l'écorce. On peut toujours objecter que dans ces cas d'atrophie scléreuse datant pour la plupart de l'enfance ou de la jeunesse, l'intégrité de la substance blanche n'est qu'apparente. Par la disparition des fibres dégénérées et le tassement de celles qui persistent on aurait pu avoir un aspect normal, sans dégénération ni sclérose de la substance même, bien que celle-ci soit atrophiée, réduite en largeur et en longueur. Cette réduction ne nous a pas paru exister dans notre cas, tout au moins elle n'était pas nettement évidente.

Si nous cherchons maintenant à rapprocher des symptômes présentés par le malade les résultats de l'étude anatomique nous nous trouvons en présence de quelques difficultés. L'ataxie cérébelleuse est facilement expliquée par les lésions du cervelet. De même les troubles de la synergie musculaire, le tremblement particulier dans les extrémités supérieures et les troubles de la parole, faits assez fréquemment consignés dans les obsertions d'atrophies cérébelleuses.

Dans l'observation clinique il est dit que le malade présentait une démarche cérébelleuse et ataxo-spasmodique. Sans vouloir ici entrer dans l'exposé des théories qui cherchent à expliquer la présence de phénomènes d'ataxie tabétique dans les affections cérébelleuses nous nous bornerons à constater que le mélange d'ataxie cérébelleuses et d'ataxie à caractère spinal dans la démarche est consigné plus ou moins ouvertement dans des observations d'atrophie du cervelet sans qu'il y ait l'existence de lésions médullaires capables de l'expliquer. Il nous suffira de rappeler le cas II de Duguet cité par Mingazzini (1), et le cas IV de la thèse de Thomas où on lit « le malade marche en titubant et en lançant les jambes, et

(1) Mingazzini, *Beitrag zum studium der Kleinhirnatrophien des Menschen*. Monatsschr. f. Psychiatrie u. Neurologie, Bd. XVII, H. 1. S. 76, 1905.

surtout la droite ; il marche suivant une ligne brisée (démarche ébrieuse) ; sa démarche tient à la fois de celle de l'ataxique et de celle du cérébelleux ».

On peut cependant se demander si les très légères lésions des racines postérieures et des cordons postérieurs de la moelle ne pourraient pas expliquer cet élément ataxique de la démarche de notre malade. Elles pourraient expliquer en même temps certains autres symptômes présentés par le malade, tels que le phénomène de Romberg, les légers troubles urinaires, les douleurs et la légère hypalgésie aux jambes. On pourrait également se demander si la raréfaction à peine perceptible des cordons latéraux suffit à expliquer la légère spasmodicité dans les membres inférieurs et le réflexe cutané plantaire en extension.

Les auteurs qui se sont occupés de la moelle sénile ont en effet pu mettre sur le compte de lésions médullaires du même ordre que les nôtres, quelques troubles de la motilité, de la réflectivité et de la sensibilité présentés par des vieillards. Mais dans ces cas les lésions atteignaient un degré d'intensité bien supérieur à celles par nous rencontrées. Ce fait ainsi que celui que des lésions médullaires et radiculaires séniles d'intensité analogue à celles de notre cas s'observent souvent sans se manifester en clinique par aucun symptôme, ne sont pas sans nous laisser très perplexe sur les rapports qui peuvent exister entre ces lésions et les signes cliniques d'ordre secondaire qu'on retrouve dans le tableau clinique de notre cas en dehors de ceux appartenant au syndrome cérébelleux.

Nous nous heurtons à des difficultés aussi dans la recherche de la cause étiologique de l'affection cérébelleuse, cause d'ailleurs qui dans beaucoup de cas d'atrophie du cervelet n'a pas pu être établie ou même présumée. L'âge avancé auquel l'affection a débuté dans notre cas rend déjà peu probable l'hypothèse d'une influence héréditaire. Notre malade n'a pas eu la syphilis ; il nous manque donc même cette donnée anamnésique qui existait dans l'observation déjà citée d'atrophie lamellaire des cellules de Purkinje de Thomas. Un fait particulier de l'observation de notre malade mérite cependant d'être signalé ; le début de la maladie, 15 jours après une diarrhée avec épreintes, abondante, qui dura 6 semaines. Dans le cas de Murri déjà cité, le syndrome cérébelleux s'était développé chez une malade qui souffrait depuis 6 mois d'entérite chronique (avec diarrhée opiniâtre, indicanurie très intense). Ce fait a incité Murri à interpréter les lésions dégénératives du cervelet par lui observées comme étant dues aux produits toxiques de l'affection intestinale. Peut-être pourrait-on invoquer aussi pour notre cas cette étiologie ; ce qui plaiderait encore en faveur de cette hypothèse, c'est que le malade était atteint de cirrhose atrophique et partant, dans les conditions les plus favorables aux proces-

sus d'intoxication de l'organisme. La petitesse du cervelet en aurait été, peut-être, la cause prédisposante.

Quelle que soit la valeur de ces hypothèses, que nous ne faisons du reste ici que proposer sous toutes réserves, nous croyons que les cas comme le nôtre et ceux des auteurs précités, de lésions parenchymateuses primitives du cervelet susceptibles de donner lieu à un syndrome cérébelleux ont un certain intérêt clinique et anatomique pour la pathologie nerveuse en général et celle du cervelet en particulier.

LÉGENDES DE LA PLANCHE VIII

A (object. 4). — Lamelle non atrophiée, contenant encore de nombreuses cellules de Purkinje (2), qui cependant manquent presque complètement à droite, où la couche moléculaire (1) est légèrement réduite en largeur. — Couche des grains d'aspect normal (3).

B (*id.*) — Lamelle montrant la disparition de cellules de Purkinje ; espacement irrégulier des restantes.

C (*id.*). — Lamelle non atrophiée contenant deux seules cellules de Purkinje d'aspect normal (1) ; beaucoup de cellules ont disparu, les restantes sont pour la plupart atrophiées (2).

D (*id.*). — Type de lamelles atrophiées : atrophie de la couche moléculaire (1), disparition presque complète des cellules de Purkinje, atrophie et raréfaction de la couche des grains (2).

LÉGENDES DE LA PLANCHE IX

F (object. 4). — A côté de deux lamelles non atrophiées, contenant de nombreuses cellules de Purkinje (2), deux lamelles fortement atrophiées, avec disparition presque complète des cellules de Purkinje. Atrophie de la couche moléculaire (1), raréfaction et atrophie de la couche des grains (3).

G (object. 2). — Groupe de lamelles montrant un certain degré d'atrophie de la couche moléculaire (1) et de la raréfaction de la couche des grains (2).

H (object. 6). — 2. Couche des grains d'une lamelle non atrophiée (l'éclaircissement qu'on observe à droite est dû à un défaut de photographie).

1. — Couche moléculaire.

3. — Une cellule de Purkinje.

I (*id.*). — Couche des grains raréfiée d'une lamelle atrophiée.

SOCIÉTÉ DE NEUROLOGIE DE PARIS
(SÉANCE DU 6 DÉCEMBRE 1906)
(*Travail de la Clinique des maladies nerveuses, à la Salpêtrière.*)

OSTÉITE SYPHILITIQUE DÉFORMANTE, TYPE PAGET, CHEZ UNE TABÉTIQUE

PAR
M. CHARTIER et **PAUL DESCOMPS**
Internes des hôpitaux.

Depuis plusieurs années et en particulier depuis les communications faites en 1903 par M. le professeur Fournier et M. le professeur Lannelongue à l'Académie de médecine, la question de l'origine syphilitique de la maladie de Paget est à l'ordre du jour. Des travaux récents ont à la fois confirmé et élargi cette pathogénie, et à côté de l'influence indiscutable de l'hérédo-syphilis est née la notion du rôle de la syphilis acquise, dans la production de l'ostéite déformante.

Le cas que nous rapportons contribue à mettre en évidence les rapports qui unissent le processus déformant de la maladie de Paget à la syphilis acquise.

OBSERVATION (Pl. X).

Mme Vve V...., âgée de 55 ans, brodeuse, entre à la Salpêtrière, salle Charcot (service de M. le professeur Raymond) pour des phénomènes ostéo-articulaires multiples ayant débuté il y a 4 mois par le tibia droit. Disons de suite qu'elle présente des symptômes avérés de tabes.

Antécédents héréditaires. — Mère morte à 35 ans d'une phtisie aiguë. Père mort à 34 ans, à la suite d'une carie des os de la tête. Nous notons tout spécialement ce point. Elle a eu deux sœurs mortes étant jeunes d'affections banales.

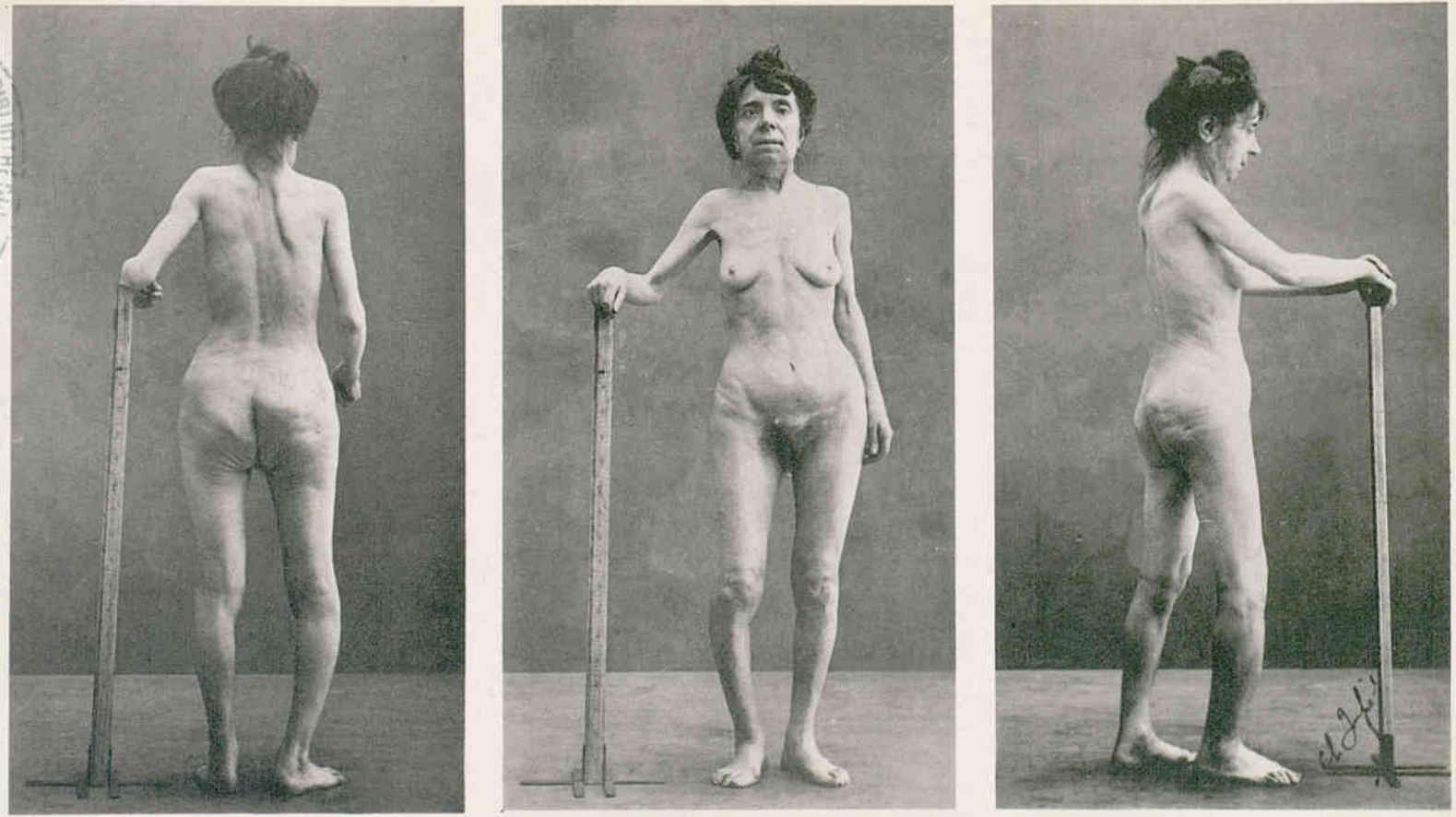
Antécédents personnels. — Née à terme. Réglée à 11 ans. Ménopause à 50 ans. On a peu de renseignements sur son enfance et l'on sait seulement qu'elle eut une scarlatine à l'âge de 8 ans ; la rougeole à 23 ans.

A 16 ans elle se marie. Elle n'eut ni enfants ni fausses couches.

Son mari eut trois ictus apoplectiques en l'espace de quelques années.

Le premier ictus fut suivi d'une hémiplégie gauche. Il mourut à 44 ans, peu de jours après son troisième ictus.

Histoire de la maladie. — Il y a 16 ans, à la suite de revers de fortune les



OSTÉITE SYPHILITIQUE DÉFORMANTE, TYPE PAGET, CHEZ UNE TABÉTIQUE

(Chartier et Descomps.)

premiers symptômes de sa maladie sont apparus. Ce furent d'abord des étourdissements avec vertiges survenant plusieurs fois par jour n'entraînant ni chute, ni perte de connaissance. En outre survinrent quelques céphalées frontales et des douleurs lombaires. Elle fut soignée par l'hydrothérapie et par l'application de pointes de feu sur la région vertébrale. Au bout d'un mois les phénomènes céphaliques disparurent. Un an plus tard, soit il y a 15 ans, un matin au réveil elle constate l'impossibilité de relever la paupière gauche et de plus l'amaurose complète de l'œil droit et un affaiblissement considérable de l'acuité visuelle de l'œil gauche. Elle consulte Panas et Galezowski qui diagnostiquent en outre une paralysie du moteur oculaire externe droit et concluent au tabes.

Elle ne subit pas le traitement mercuriel. Un mois plus tard la vision réapparaît progressivement dans les deux yeux ; dès lors la malade voit double. Dans la suite la vision redevint normale à gauche, mais l'œil droit après cette amélioration transitoire devient aveugle au bout de 7 ans.

Deux mois après le début des troubles oculaires, elle éprouva dans tous les membres des douleurs nettement fulgurantes, tout à fait caractéristiques. Elles furent à leur maximum pendant quatre mois, mais persistèrent moins violentes et plus espacées pendant cinq ans.

Depuis dix ans aucun autre phénomène n'est apparu.

Mais au début de l'année 1906, la malade éprouve de nouveau des douleurs fulgurantes, non plus profondes mais superficielles, dans le membre inférieur droit et la cuisse gauche.

L'attention de la malade étant attirée dès lors de ce côté, elle remarque que la jambe droite commence à se déformer.

Au mois de mai 1906 la douleur se localise plus spécialement au niveau du genou droit : violente, comparable à la constriction dans un étau ; réveillée par la palpation. Bientôt le genou augmente de volume, la marche devient de plus en plus difficile, presque impossible surtout du fait des douleurs, qui sont à leur maximum lorsqu'elle pose le pied sur le sol ou qu'elle fléchit les articulations, en particulier en montant les escaliers.

Au mois de juillet les articulations des poignets sont à leur tour douloureuses et tuméfiées ; les mouvements de l'épaule, à droite principalement, deviennent difficiles et la malade vient consulter à la Salpêtrière dans le service du professeur Raymond, le 21 juillet 1906.

Etat actuel. — C'est une femme chétive et maigre ; cependant son état général est bon et l'examen de ses divers appareils n'offre rien de spécial à signaler. Elle est intelligente et raconte bien les diverses phases de sa maladie.

La marche est difficile et hésitante, en raison des douleurs. Mais la démarche ne paraît pas ataxique. Elle se conduit bien dans l'obscurité ; elle descend les escaliers mieux qu'elle ne les monte.

Dans la station debout les yeux fermés, le signe de Romberg est ébauché.

La force musculaire est difficile à apprécier, car tous les membres sont douloureux à des degrés divers ; d'une façon générale elle ne paraît pas sensible

ment diminuée ; si l'on tient compte en outre de l'amaigrissement général très accusé.

Il n'existe pas d'atrophie musculaire localisée et l'examen électrique ne montre aucune modification des réactions normales.

Dans les divers mouvements commandés des membres supérieurs et inférieurs, il existe des phénomènes marqués d'incoordination.

Les réflexes tendineux rotuliens, achilléens, radiaux, sont abolis des deux côtés ; les réflexes olécraniens persistent.

Les réflexes abdominaux sont conservés à droite et affaiblis à gauche.

La sensibilité superficielle est normale à tous les modes. Le sens articulaire, le sens des attitudes, le sens stéréognostique ne sont pas modifiés ; mais il existe des troubles notables de la sensibilité osseuse, le temps de perception des vibrations du diapason est égal au tiers du temps normal.

De tous les organes des sens l'œil seul est touché. Cet examen a été pratiqué par M. Dupuy-Dutemps qui a constaté : ptosis léger de la paupière gauche ; paralysie des deux droits externes et des deux droits supérieurs ! signe d'Argyll-Robertson bilatéral, et enfin une atrophie papillaire double très accusée à droite.

De tous ces faits nous croyons pouvoir conclure à l'existence certaine d'un tabes.

Examinons maintenant les phénomènes ostéo-articulaires que présente la malade.

Ce qui frappe au premier abord, c'est une déformation très accentuée de la jambe droite.

Côté droit. — 1° Le tibia présente le maximum de déformations. C'est en premier lieu une double courbure, l'une fortement convexe en avant, l'autre concave en dedans. L'os est dur, et la main qui le palpe perçoit de petites nodosités rugueuses. Notons tout spécialement, un peu en dedans du bord antérieur, à 2 centimètres au-dessous du tubercule antérieur, une petite hyperostose, de la grosseur d'un pois, à base élargie. Le bord antérieur de l'os a complètement disparu ; il est remplacé par une surface mousse qui se prolonge sur la face externe de l'os, si bien que celle-ci en avant des muscles de la région antéro-externe de la jambe est anormalement accessible sur une étendue de 2 à 3 centimètres environ.

La région de l'épiphyse tibiale inférieure ne participe pas à cette déformation.

Ajoutons que l'os n'est pas sensible à la palpation ; la percussion seule provoque quelques douleurs vers l'extrémité supérieure.

2° Le genou droit est un peu en valgus et cela par suite de l'hypertrophie du plateau interne du tibia et du condyle interne du fémur.

L'articulation est gonflée, globuleuse, les méplats sont effacés.

Les tissus péri-articulaires sont épaissis, la palpation est douloureuse mais ne révèle pas d'hydarthrose.



Radiographies Infroit.

OSTÉITE SYPHILITIQUE DÉFORMANTE, TYPE PAGET, CHEZ UNE TABÉTIQUE

(Chartier et Descomps.)

Les mouvements de flexion sont presque impossibles ; ils déterminent des craquements, des douleurs.

3° Le fémur droit présente une exagération anormale de sa courbure à concavité postéro-interne. Il est douloureux à la pression sur toute sa longueur.

4° L'articulation tibio-tarsienne droite était il y a deux mois gonflée et douloureuse. Actuellement son aspect est normal ; elle est parfaitement mobile et on n'y ressent pas de craquements.

5° Depuis quelques mois les deux premiers orteils sont immobiles et présentent une déformation permanente qui a pour conséquence de les écarter l'un de l'autre.

Côté gauche. — 1° Le tibia depuis deux mois tend à se déformer de la même façon et nous avons pu constater l'évolution progressive d'une courbure anormale encore peu accentuée.

2° Le genou présente, comme à droite, une hypertrophie du plateau tibial interne et du condyle fémoral interne. Il est en outre douloureux et augmenté de volume. Les mouvements de flexion très limités s'accompagnent de craquements.

3° Le fémur semble normal.

4° L'articulation tibio-tarsienne est augmentée de volume, mobile encore, mais sensible à la pression.

Les membres supérieurs ne présentent aucune déformation appréciable. Les os sont parfaitement normaux, mais nous devons signaler des manifestations articulaires les unes passagères, les autres permanentes. En effet, il y a trois mois les deux articulations radio-carpiennes étaient augmentées de volume, douloureuses à la pression et dans des mouvements provoqués ; aujourd'hui tout gonflement a disparu, notons seulement la saillie exagérée de l'extrémité inférieure du cubitus. Les articulations des doigts sont sujettes à des raideurs passagères et variables.

Au coude, des deux côtés, l'extension est un peu limitée.

Les articulations des épaules présentent encore les mêmes douleurs et les mêmes craquements.

Il nous faut signaler ici un symptôme particulier bien évident, consistant en une élévation de température locale occupant les membres supérieurs et inférieurs du côté droit, et qui nous semble l'indice d'un travail inflammatoire.

Le thorax est le siège de la déformation dite en carène, qui semble d'ailleurs devoir être imputée à un certain degré de rachitisme infantile, s'exagérant en apparence du fait de l'amaigrissement.

Les clavicules, le bassin, les os du crâne et de la face ont un aspect normal. La colonne vertébrale ne présente qu'un peu de raideur dans sa portion cervicale, imputable à un léger degré d'arthrite.

Les radiographies faites par M. Infroit confirment surtout au niveau du tibia droit les constatations de l'examen clinique (Pl. XI).

On voit en effet très nettement la double courbure que nous avons signalée, l'épaississement dans le sens transversal et dans le sens antéro-postérieur

que traduit l'opacité générale de l'os avec çà et là des points plus opaques répondant aux nodosités perçues à la palpation.

Pour résumer cette observation, nous nous trouvons en présence d'une malade offrant à considérer des manifestations de deux ordres.

Les unes semblent relever nettement du tabes, ce sont : les signes d'incoordination, l'abolition des réflexes, les troubles de la sensibilité osseuse, les phénomènes oculaires : signe d'Argyll, paralysies diverses de la musculature externe, atrophie optique.

Les autres consistent en un processus ostéo-articulaire complexe se traduisant :

1° par des déformations osseuses prédominant au niveau du tibia droit et caractérisées par une courbure des os longs ;

2° Par un processus d'hypertrophie en masse des os avec nodosités que confirment d'ailleurs les épreuvres radiographiques (V. les planches) ;

3° Par des modifications articulaires, qui tiennent d'une part à l'augmentation de volume des épiphyses, et d'autre part à l'épaississement des tissus mous articulaires et périarticulaires, et qui présentent les caractères cliniques de tuméfaction globuleuse et d'ankylose. Comme le montrent les photographies, ces modifications frappent surtout les deux articulations du genou ;

4° Par de la douleur et par une élévation de la température locale.

Dans quel cadre clinique devons-nous ranger ces déformations squelettiques ?

S'agit-il, en premier lieu, d'ostéo-arthropathies tabétiques ? Nous ne le pensons pas.

Les os des tabétiques en effet ne présentent jamais d'augmentation de volume de la diaphyse ; on n'y constate jamais de courbures accusées ; le processus est avant tout raréfiant, et n'offre jamais les caractères d'hypertrophie en masse et nodulaire que nous observons chez cette malade.

Les arthropathies ont des signes bien connus : début rapide, indolence, gonflement considérable, sans caractères inflammatoires, déplacements articulaires et mobilité anormale. Il est vrai qu'on voit quelquefois se produire des lésions d'arthropathie hypertrophique ; mais ces modifications sont différentes de ce que nous observons : elles relèvent bien plus de l'épaississement des tissus articulaires et péri-articulaires que de l'hypertrophie vraie des extrémités.

Si le tableau clinique des malformations squelettiques de cette malade ne relève pas de son tabes, l'hypothèse qui se présente alors à notre esprit est la syphilis. Le tabes à lui seul nous permettrait d'envisager comme infiniment probable, la présence de cette infection.

De plus, si nous ne trouvons pas dans les antécédents les manifestations avérées de la syphilis, les ictus multiples et la mort subite et prématurée du mari viennent en fortifier la probabilité.

Nous sommes donc amenés maintenant à rechercher par l'examen clinique de cette malade les caractères de la syphilis osseuse.

Il est certain que nous nous trouvons ici en présence d'un processus nettement inflammatoire. La preuve en est dans l'augmentation de volume des os du tibia droit surtout, dans la condensation osseuse que traduit l'opacité radiographique, dans l'hyperostose récemment survenue sur le bord antérieur de cet os, dans les douleurs aiguës et profondes qu'elle a présentées, enfin dans l'altération très accusée de la température locale au niveau du tibia déformé.

Toutefois, nous ne pouvons rattacher le processus inflammatoire à l'existence d'une ostéomyélite gommeuse, ou d'un syphilome diffus. Il ne s'agit point en effet d'un os doublé ou triplé de volume, présentant sur son bord antérieur, saillant de ce fait en avant, des productions périostiques disposées en couches successives, os parsemé d'orifices ou de points ramollis. Ici, au contraire, l'os, bien qu'hypertrophié dans sa totalité a conservé une surface lisse ; et ce qui frappe surtout, c'est la double courbure qu'il présente, convexe en avant et en dehors.

Cette déformation doit-elle rentrer dans le cadre de la syphilis osseuse ?

Au point de vue clinique, ces déformations ostéo-articulaires, font penser au premier abord (il suffit d'examiner les photographies ci-jointes) à ce que l'on est convenu d'appeler la maladie de Paget, et plus spécialement à cette forme décrite par Paget et les auteurs anglais, et sur laquelle M. Lannelongue a tout spécialement attiré l'attention, forme limitée à un très petit nombre d'os et même à un seul.

Mais au point de vue pathogénique, qu'est-ce que cette maladie de Paget ? Bien des hypothèses ont été émises, et aucune ne paraît unanimement acceptée. Toutefois dans ces dernières années bien des auteurs, à la suite de Lannelongue et de Fournier, se sont rattachés à l'origine syphilitique de cette affection.

Il faut dire que c'est surtout l'hérédo-syphilis qu'ils ont incriminée. Les cas de déformations type Paget, considérées comme manifestations d'une syphilis acquise, sont beaucoup plus rares. La littérature nous en fournit cependant 4 observations.

La première est citée dans le mémoire même de Paget, où des ulcérations tertiaires des jambes coïncidaient avec les déformations osseuses.

En 1903, Ménétrier et Gauckler ont publié deux nouveaux cas dans lesquels « l'existence contemporaine même des manifestations cutanées ou « viscérales manifestement syphilitiques, servaient à justifier l'hypothèse

« de l'influence syphilitique dans le développement de l'affection osseuse ».

Le dernier cas nous est fourni par Ménétrier et Rubens Duval en 1905 ; tout particulièrement intéressant, puisque pour la première fois, le traitement mercuriel a donné des résultats positifs.

Nous pensons que le cas de notre malade peut venir s'ajouter à ces 4 observations : il s'agit donc chez elle d'un processus ostéo-articulaire syphilitique, se rattachant par son aspect clinique au syndrome déformant que l'on désigne sous le nom de maladie de Paget.

Mais il faut remarquer en outre que le syndrome déformant coexiste avec un tabes indéniable,et nous devons nous demander si les lésions médullaires habituelles du tabes n'ont pas contribué pour cette certaine part à la genèse de ces malformations osseuses ?

Mentionnons à ce sujet que Gilles de la Tourette et Magdelaine, Gilles de la Tourette et Marinesco étaient allés plus loin, et avaient émis l'hypothèse que l'ostéite déformante de Paget n'était autre qu'un trouble trophique placé sous la dépendance de lésions médullaires des cordons postérieurs.

Les conclusions précédentes nous ont amenés à instituer le traitement mixte, mercuriel et ioduré (Iodure à l'intérieur, piqûres de biiodure, application d'onguent napolitain sur la face antérieure de la jambe).

Il en est résulté une disparition rapide et manifeste des douleurs spontanées. Quant aux malformations osseuses, nous ne pouvons pas encore affirmer qu'elles soient arrêtées dans leur évolution ; mais il est certain que l'intensité du processus d'ostéite inflammatoire est sensiblement atténuée.

BIBLIOGRAPHIE

Lannelongue.— Bulletin médical, 23 février 1903, p. 167. Académie de médecine, 3 mars 1903.

Fournier.— Bulletin médical,1903,n° 26, p. 301; Académie de médecine, 31 mars 1903.

Gilles de la Tourette et Magdelaine. — Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière, 1894, n° 1.

Gilles de la Tourette et Marinesco. — Société médicale, 1894, p. 425 ; Nouvelle Iconographie, juillet 1895.

Fréchou. — Thèse Paris, 1903.

Vincent. — Thèse Paris, 1904.

Gaucher et Rostaine. — Société de Dermatologie, avril 1904.

Ducastel et Semper. — *Ibidem.*

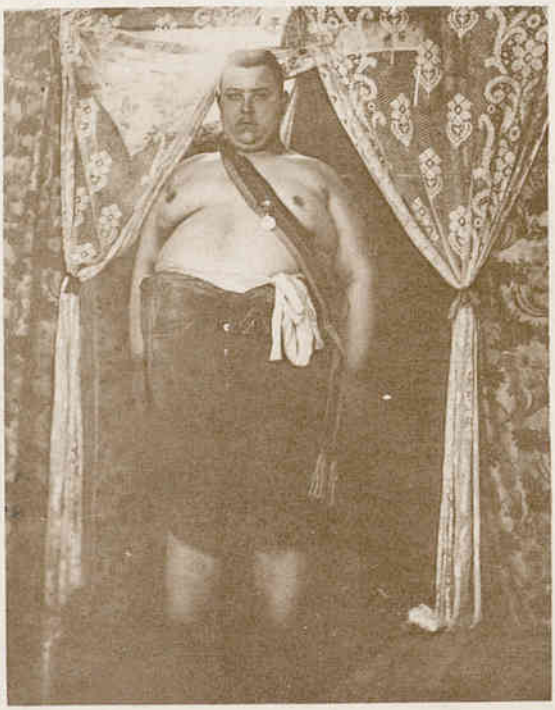
Ménétrier et Gauckler. — Société médicale, 29 mai 1903.

Ménétrier et Rubens Duval. — Société médicale, 26 mai 1905.

Œttinger et Agasse-Lafont. — Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière, 1905, p. 292.

Fouquet. — Thèse Paris, 1905.

Sabrazès. — Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière, 1905.



UN CAS DE GIGANTISME PRÉCOCE

avec

POLYSARCIE EXCESSIVE.

(Parhon et Zalplacta.)

Masson et Cie, Editeurs

SUR UN CAS DE GIGANTISME PRÉCOCE AVEC POLYSARCIE EXCESSIVE

PAR

C. PARHON et J. ZALPLACTA

(de Bucarest)

Nous relaterons dans ce travail l'histoire d'un malade qui nous a semblé digne de la plus grande attention, non seulement par la rareté des troubles qu'il présente, mais aussi et surtout par l'importance des problèmes de physiologie et de pathologie que ces troubles soulèvent.

Nous avons trouvé ce malade exposé dans une foire, aussi son observation sera forcément incomplète. Pourtant nous avons pu recueillir quelques données assez importantes.

Il s'agit d'un jeune homme de 15 ans dans les antécédents duquel nous trouvons *l'obésité* de la mère. Mais cette obésité ne dépasse pas les limites de celle qu'on observe assez couramment. Son père ne présente rien d'important. Mais l'*oncle maternel du malade présentait un type accompli d'acromégalo-gigantisme*. Nous avons vu, il y a quelques années, ce malade exposé dans la même foire que son neveu. Sa taille était à peu près de deux mètres (nous ne possédons pas le chiffre exact). Il présentait la figure glabre, un prognathisme manifeste du maxillaire inférieur. Les mains en battoir.

Notre malade actuel possède encore deux frères qui ont respectivement 7 et 10 ans et ne présentent rien d'anormal.

La mère nous dit que la maladie a débuté vers la quatrième année, mais notre malade n'a commencé à marcher qu'à cette même année. Aussi faut-il penser qu'il n'était pas normal probablement dès sa naissance.

Le malade, âgé de 15 ans, présente une taille de 1 m. 725 tandis qu'un enfant normal du même âge a seulement une taille de 1 m. 513. Notre malade dépasse donc la hauteur des enfants de son âge de 212 millimètres. Ce qui nous semble un chiffre assez important. Il dépasse même à peu près de 4 centimètres la taille moyenne d'un adulte normal, taille qui d'après Quetelet est de 1 m. 686. Nous pouvons dire par conséquent que ce malade est un géant pour son âge. Il se nomme d'ailleurs lui-même « le géant de la nation roumaine » (Pl. XII).

Son facies ne présente rien d'anormal. Sa lèvre supérieure commence à se couvrir de poils, ce qui est le meilleur signe d'une puberté qui commence. Le teint du visage est rose et frais. Les différentes régions de la face sont proportionnées. On n'observe pas de prognathisme ni aucune déformation rappelant l'acromégalie. A cause de son adipose excessive on observe un double menton. Le tronc est très riche en tissu adipeux et dans la région mammaire les téguments font un pli extrêmement marqué. Les mamelons sont enfoncés et par la palpation de la région mammaire on ne parvient pas à découvrir des nodules glandulaires. L'abdomen, rond et saillant à cause de l'obésité, présente dans la région de la ligne blanche un développement modéré « du système pileux ».

Le malade ne nous a pas permis d'examiner ses organes génitaux. Il est très pudique et rougit quand on lui fait cette demande. Mais d'après le développement de son système pileux on peut affirmer qu'ils fonctionnent assez bien, au moins en ce qui concerne leur sécrétion interne.

Les membres sont arrondis et très gros. Par contre, on n'observe ni une hypertrophie des extrémités ni un allongement excessif des membres inférieurs par rapport au tronc comme chez la plupart des géants.

Voici maintenant, quelques mesures de la circonférence des membres comparées à celles prises chez un adulte normal :

Circonférence du bras droit : 50 centimètres. Chez un adulte normal : 30 centimètres. Donc une différence de + 20 centimètres.

Circonférence de l'avant-bras : 38 cent. 5. Chez l'adulte normal : 27 centimètres. Différence : + 11 cent. 5.

Circonférence de la cuisse droite : 75 cent. 5. Chez l'adulte normal : 48 centimètres. Différence : + 27 cent. 5.

Circonférence de la jambe droite : 58 cent. 5. Chez l'adulte normal : 36 centimètres. Différence : + 22 cent. 5.

D'après les renseignements que nous avons pris il pèse 246 kilos, tandis qu'un adulte de taille moyenne pèse seulement 65 kilos et un enfant de 15 ans 41 kil. 2. Son poids serait donc supérieur par rapport à celui de l'adulte normal de 181 kilos et à celui de l'enfant de 15 ans, de 204 kil. 8.

Il faut faire pourtant certaines réserves sur l'exactitude de cette donnée n'ayant pas eu la possibilité de peser nous-même le malade. Quoi qu'il en soit, il suffit de regarder la photographie pour se convaincre que ce malade doit dépasser de beaucoup par son poids celle de l'adulte normal et d'autant plus celle d'un enfant de son âge.

Le malade ne nous a pas semblé présenter des troubles psychiques. Il comprend facilement ce qu'on lui dit et répond d'une façon correcte aux questions qu'on lui pose. Mais il ne nous a pas été possible de faire un examen psychique plus approfondi.

C'est à ces données que se borne notre observation. Nous retiendrons les points suivants :

1° *La mère du malade est obèse*, mais non d'une façon excessive ;

2° *Le père de cette dernière* présentait un type accompli d'*acromégalo-gigantisme* ;

3° *Notre malade est assurément un géant pour son âge.*

4° *Il présente en même temps une adiposité excessive.*

*
* *

Tels sont les points importants qui se dégagent de cette observation. Discutons maintenant un peu la pathogénie des troubles présentés par ce malade. Il est d'abord un géant précoce. Mais quelle est la pathogénie du gigantisme ? Brissaud et Meige admettent, — et il en est ainsi assurément du moins pour la majorité des cas, — que le gigantisme et l'acromégalie ne sont que l'expression d'un seul et même trouble qui commence dans le premier cas avant la cessation de la croissance en longueur, dans le second après la cessation de cette dernière. Cette opinion est partagée également par Launois et Roy.

Nous connaissons aujourd'hui les relations pathogénétiques qui unissent l'acromégalie et les altérations de l'hypophyse, bien qu'on puisse encore discuter sur leur mécanisme intime. Or, nous croyons qu'on peut dire que le gigantisme est un syndrome pituitaire. A sa production peuvent s'ajouter dans certains cas une hyperfonction au moins partielle de la glande thyroïde, la conservation prolongée de la fonction du thymus et l'insuffisance fonctionnelle des glandes génitales. Nous avons en vue ici leur sécrétion interne.

Chez notre malade, la sécrétion interne des testicules, au moins à certains points de vue, se fait normalement. Il ne présente pas de signes d'hyperthyroïdisme, bien qu'on ne puisse pas exclure une intervention de cette glande dans la croissance exagérée de ce jeune homme.

Il n'est pas probable que son thymus soit intact, car c'est surtout chez les géants et acromégales infantiles, autrement dit chez lesquels la puberté n'apparaît point, que le thymus conserve son activité d'une façon prolongée ; et on peut penser avec Andershon, Noel Paton que l'entrée en fonction des glandes génitales amène l'involution de cet organe qui appartient à l'enfance.

Mais que faut-il penser dans notre cas de l'état de la glande pituitaire ?

Une expérience récente que l'un de nous a faite avec Golstein, tend à montrer que les injections de suc testiculaire à des animaux jeunes déterminent également l'involution précoce du thymus. Nous sommes disposés à admettre que c'est surtout du côté de cette dernière qu'il faut chercher

la raison principale du gigantisme précoce de notre malade. D'abord malgré la rareté des cas de gigantisme précoce il semble ressortir que l'hypophyse est altérée dans ces cas.Ce fait semble ressortir de l'examen radiographique du crâne que Hudovernig a pratiqué dans son intéressant cas de gigantisme précoce, publié dans la Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière (1903 et 1906). Dans le même sens plaident les cas de puberté précoce coexistant avec des troubles cérébraux et survenus précisément à la suite d'une affection ayant intéressé le contenu de la cavité crânienne. Ces cas s'accompagnent d'habitude d'une croissance exagérée. Or, dans l'état actuel de nos connaissances, nous devons admettre que la croissance comme la puberté sont surtout l'œuvre des sécrétions internes.

Dans les cas où une affection aiguë intéresse le contenu du crâne, déterminant à la suite une croissance exagérée et la puberté précoce (il en était ainsi dans le cas de Hudovernig), nous croyons qu'on est en droit de penser que la pituitaire a été, elle aussi, intéressée. On sait d'ailleurs quelles relations étroites unissent cette glande avec les organes génitaux.

Mais, ce qui dans notre cas nous a fait surtout penser à un trouble de la fonction hypophysaire, c'est surtout l'acromégalo-gigantisme observé chez l'oncle de ce géant.

Ce fait nous porte à penser qu'il y a dans la famille de ce malade une véritable *tare hypophysaire*.

Cela n'a rien d'invraisemblable. Les tares glandulaires sont assez fréquentes, et, pour ne parler que de la glande pituitaire, nous rappellerons que Bonardi, Schwoner, Frankel, Schaffer ont publié des cas d'acromégalie héréditaire.

Mais comment expliquer dans notre cas cette adipose extraordinaire ?

Nous estimons qu'il faut en chercher la raison toujours dans un trouble des sécrétions internes.

Au point de vue de ce dernier symptôme, notre malade présente une ressemblance frappante avec le cas publié récemment par Magalhaes Lemos, cas qu'il qualifie d'infantilisme myxœdémateux, bien qu'on ne doive admettre, sans de sérieuses réserves selon nous, un pareil diagnostic dans un cas où la croissance s'est effectuée normalement ou même un peu *au-dessus* de la normale.

Nous n'ignorons pas certainement que l'infantilisme n'est pas incompatible avec une croissance normale, voire même gigantesque ; mais ce n'est pas dans l'infantilisme myxœdémateux qu'on observe ces faits, mais bien dans l'infantilisme testiculaire et surtout hypophysaire.

D'ailleurs cet auteur a observé lui-même que si dans son cas le traitement thyroïdien a été suivi d'une diminution très accentuée du poids

(32 kil. 250 en deux mois) il a été impuissant à combattre précisément certains symptômes qu'il mettait sur le compte du myxœdème.

A dire vrai, la démyxœdématisation proprement dite est en définitive très faible, presque nulle. Et il en conclut que « ce bienfait partiel et léger paraît indiquer que le corps thyroïde n'est pas seul responsable de cet ensemble morbide ; c'est-à-dire que quelques phénomènes présentés par le malade ont peut-être leur cause ailleurs. Il serait étrange que ce soit précisément les phénomènes myxœdémateux.

Dans ce cas l'hérédité du malade était très chargée et en outre la mère a eu une forte émotion pendant la grossesse (Elle faillit se noyer dans un naufrage). Basé sur ces faits, l'auteur pense que c'est surtout l'hérédité qu'il faut incriminer dans la production de l'état somatique et psychique de son malade (au point de vue psychique, il était un infantile dégénéré).

L'hérédité pourrait produire l'infantilisme de deux façons :

1° Directement, en troublant, par elle-même et sans intermédiaire, l'évolution ontogénique et en déterminant par ce fait, des retards ou des arrêts de développement de l'ensemble de l'individu tout entier ou d'un appareil spécial ;

2° Indirectement, par l'intermédiaire du corps thyroïde et peut-être des autres glandes à sécrétion interne.

Nous ne savons pas ce qu'il faut penser au juste de cette action directe de l'hérédité, mais nous remarquerons que l'obésité considérable du malade étudié par Magalhaes Lemos n'a débuté que vers l'époque de la puberté, qui d'ailleurs ne s'accomplit pas chez lui.

Ce malade pesait 35 kilogrammes à 13 ans (le chiffre moyen à cet âge est de 33 kil. 100), donc il avait à cet âge un poids sensiblement normal. Puis, progressivement, l'obésité s'établit de sorte qu'il pesait 82 kilogrammes à 18 ans (au lieu de 53 kil. 900, chiffre moyen à l'état normal) et 160 kilogrammes à 37 ans (au lieu de 64 kil. 650).

Ce début de l'obésité vers l'époque de la puberté plaide, pour nous, mieux en faveur d'un trouble dans les glandes à sécrétion interne, et nous avons vu les raisons pour lesquelles nous estimons que le point de départ dans ce cas n'est pas la glande thyroïde. Il faut penser dans ce cas comme dans le nôtre à une autre glande.

Nous avons en vue la pituitaire. Dans notre cas nous avons vu la croissance exagérée plaider dans ce sens.

Mais une lésion de l'hypophyse est-elle capable de produire l'obésité ?

On peut aujourd'hui, sans hésiter, répondre par l'affirmative, et c'est avec raison que Paul Carnot, dans son excellent travail sur « Les différents types pathogéniques de l'obésité », a consacré un paragraphe à l'obésité hypophysaire.

Les cas de Frœlich, Mohr, Glässer, Wandsworth, Boyce et Beadles, Stewarts, Berger, Fuchs, Zak, Stalper, Pechkranz, Bew, Dercum, dans lesquels des lésions de l'hypophyse, surtout des tumeurs, coexistaient avec un degré plus ou moins marqué d'obésité prouvent d'une façon suffisante la réalité d'une *obésité hypophysaire*.

Il est vrai que dans notre cas, comme dans celui de Magalhaes Lemos, il ne s'agit pas d'une obésité banale, mais d'une polysarcie excessive.

Une pareille polysarcie peut-elle reconnaître pour cause un trouble hypophysaire ?

Nous sommes disposé à l'admettre. Car il nous semble peu probable que dans notre cas le trouble général du développement reconnaisse deux causes différentes.

Or la tare hypophysaire dont nous avons parlé (et de laquelle dépendait peut-être aussi l'obésité de la mère) et le fait de la croissance gigantesque de notre malade sont des indices chez lui d'une lésion de la glande pituitaire. Il paraît rationnel d'admettre dès lors que la polysarcie soit sous la dépendance de cette même lésion.

D'autre part, Cyon a publié l'observation d'un enfant de 12 ans, atteint d'un développement considérable du squelette qu'il diagnostique acromégalie (bien qu'ici encore il faille faire de sérieuses réserves), et qui pesait 54 kilogrammes (au lieu de 29). Dans ce cas l'opothérapie pituitaire a amené, outre la disparition ou la diminution des autres troubles tels que l'arythmie cardiaque, les maux de tête, l'apathie intellectuelle, une diminution marquée du poids qui atteint le chiffre de 45 kilogrammes en six semaines.

Dans ce cas le diagnostic de trouble pituitaire est donc corroboré aussi par l'opothérapie.

Dans notre cas et dans celui de Magalhaes Lemos l'obésité est plus marquée, mais les malades sont, eux aussi, plus âgés, et on peut supposer que dans le cas de Cyon elle aurait pu progresser si on n'était pas intervenu.

Il est probable qu'il s'agit des variations en rapport avec l'ancienneté de la lésion, sa nature, etc.

Quoi qu'il en soit, *l'hypothèse* que dans les cas pareils aux nôtres et à celui de Lemos il s'agit de troubles hypophysaires nous semble digne d'être prise en considération.

UNE RÉVOLUTION ANATOMIQUE

PAR

HENRY MEIGE

I

L'ANATOMIE DU CADAVRE ET L'ANATOMIE DU VIVANT

Une révolution — révolution pacifique, mais révolution tout de même — est en train de s'opérer dans les études anatomiques. La tyrannie du cadavre est fortement ébranlée. L'anatomie du vivant défend ses droits légitimes. Elle vient de remporter des victoires, dont la Science, l'Art, l'Humanité tout entière, ne peuvent que bénéficier.

Or, toute révolution a des germes latents, qui finissent par éclore tôt ou tard ; un jour vient où ils acquièrent un tel épanouissement qu'on se demande avec surprise comment ils ont pu rester si longtemps dissimulés.

Les germes de la révolution anatomique ont commencé à poindre, il y a une vingtaine d'années environ. Dans la *Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière* on peut en retrouver les jeunes floraisons. Aujourd'hui, ces germes ont fructifié. C'est pour nous un devoir et un plaisir que d'en faire connaître les premiers fruits, déjà bons à cueillir.

*
* *

Il n'y a pas bien longtemps encore, l'enseignement anatomique avait pour base unique la dissection. Le cadavre en faisait tous les frais.

L'aspect extérieur du sujet ? — A quoi bon ? Tout pour l'organe : os, muscle, nerf, articulation.

La peau, le pannicule graisseux ? — Déchets superflus.

C'était le triomphe de l'anatomie du cadavre, mieux encore, de l'anatomie du *contenu* du cadavre.

On étudiait l'os en soi, le muscle en soi. Malheur à qui ne savait réciter par cœur — car comment les retenir autrement ? — les *faces* et les *bords* d'une tubérosité définie géométriquement. Et quelle *géométrie* ! « Le grand trochanter présente à considérer deux faces et quatre bords..... La face interne se confond dans la plus grande partie avec la base du col..... Le bord antérieur, très épais, offre la figure d'un petit rectan-

gle..... etc. etc. » — ou ceci encore : « Dans les os larges, on considère *deux faces* et *une circonférence* ; celle-ci est elle-même subdivisée en *bords* et en *angles*. »

Pour beaucoup ce langage est encore classique.

Sappey, le consciencieux Sappey, dont on ne peut s'empêcher d'admirer en tant d'occasions le talent descriptif, n'avait pas osé se débarrasser de ces formules traditionnelles. « Les termes de comparaison, écrivait-il, ont été empruntés à la géométrie. *Les os se prêtent assez mal à ce langage sévère.* » — Alors, pourquoi l'employer ? — Parce que, répond Sappey, « l'anatomie est aussi une science de précision, et comme, d'une autre part, il y a en réalité un grand avantage à n'employer que des termes bien définis et connus de tous, cet usage a fini par prévaloir ».

Mais qui reconnaîtra une *face*, si elle n'existe pas, puisqu'elle se confond avec le reste de l'os ? Qu'est-ce qu'un *bord*, ayant la « surface » d'un rectangle ? Et qu'est-ce qu'un solide qui n'a que *deux faces*.. et *quatre bords* ?.. Qu'est-ce enfin qu'une *circonférence*, sudivisée en *bords* et *angles* ?...

Singulière précision, en vérité, que celle qui consiste à appliquer des « termes bien définis et connus de tous » à des objets auxquels ces termes sont inapplicables.

Pourtant, c'est en adultérant de la sorte la langue géométrique qu'on enseignait l'ostéologie. Je ne fais que signaler en passant l'inconvénient d'une coutume, qui ne pouvait donner que *l'illusion* de l'exactitude scientifique, et dont, à vrai dire, les modernes anatomistes tentent de se détacher.

J'arrive à un errement bien plus grave.

Nous avons tous appris le squelette à l'aide d'os soigneusement ruginés, desséchés, passés au talc. Cette étude préliminaire est nécessaire, inévitable ; à une condition cependant : c'est qu'elle ne soit que le prélude d'une ostéologie moins macabre, l'*ostéologie du vivant*.

Or, après avoir donné connaissance de l'os en soi, de l'os mort, enseignait-on l'os en place, l'os vivant ? Apprenait-on à retrouver telle ou telle apophyse, telle ou telle gouttière sous la peau d'un sujet en vie ? — Non, jamais. L'enseignement de l'ostéologie semblait fait pour des anthropologistes ; et il s'adresse à de futurs médecins.... Combien, parmi ceux-ci, une fois devenus praticiens, seront appelés à manier un os tout sec ? Par contre, chacun ne devrait-il pas être en mesure d'examiner l'ossature de tout malade venu pour le consulter ? La plupart s'abstiennent, et pour cause : on ne leur a jamais fait reconnaître un os *in situ*. Ils ont pu demeurer des virtuoses du squelette, aptes à réciter encore leur galimatias géométrico-ostéologique. La bonne aubaine pour le patient, si son docteur n'est pas capable, — à moins de le disséquer, — de retrouver sur son corps

une éminence osseuse ou une crête d'insertion, s'il confond, — cela arrive, — une saillie normale avec une exostose surajoutée.....

— Et les muscles ?

A la table de dissection, la meilleure note était pour la préparation où bouchons et ficelles artistement répartis donnaient l'impression du plus habile jeu de patience. Surtout, qu'on n'y vit pas un atome de graisse ! Heureux ceux que le sort gratifiait d'un maigre « macchabée » !...

A l'examen. la forte cote à qui connaissait ses insertions aussi imperturbablement que jadis il fallait savoir le *Jardin des racines grecques*. Le seul muscle étudié, exigé, c'était le muscle du mort, et du mort écorché, cette chose inerte, flasque, qui prend la forme que l'on veut, qui se place où cela est commode, dont on avait pris soin de limiter les attaches aux points précis qu'indiquaient les traités, le scalpel dût-il pour cela contrarier quelque peu la nature.

Les rapports, les fonctions musculaires, on en parlait assurément en quelques mots ; mais la forme vivante, mais les modifications de cette forme entrevue sous la peau, suivant les sujets, suivant les attitudes.... Néant. Et c'est avec cette seule anatomie cadavérique qu'on a fabriqué des générations de médecins, destinés, dans leur pratique, à n'avoir à se prononcer que sur l'anatomie des vivants.

Entendons-nous bien. Les exercices de dissection sont, non seulement nécessaires, mais indispensables. Seuls, ils peuvent donner à l'étudiant cette éducation manuelle toute spéciale sans laquelle il n'est pas de bon praticien. Mieux qu'aucune leçon, ils fixent dans l'esprit le souvenir des multiples éléments dont est constitué le corps humain. Enfin, certainement, il faut enseigner les insertions musculaires, exiger qu'elles soient bien sues. C'est l'A. B. C du métier. Mais il ne suffit pas de posséder son alphabet pour savoir lire. Et, reconnaissons-le, l'enseignement de l'anatomie, justement sévère sur les rudiments et les exercices préparatoires, s'est montré peu soucieux des applications à la pratique future.

Objectera-t-on que l'étudiant, pendant les années qui suivent les travaux de dissection, est en mesure de compléter cet enseignement ? — Où ? Comment ?

Par les épreuves de médecine opératoire ? — Ici, il apprend bien à trouver quelques repères classiques, mais toujours sur le cadavre, et il se préoccupe surtout d'obéir aux règles préétablies pour le tracé d'une incision ou la désarticulation d'un os.

A l'Hôpital ? — Au lit du malade, là, sans doute, le futur docteur pourrait mettre à profit ses notions anatomiques et essayer de les appliquer à la connaissance d'un corps vivant. Mais combien, des mieux intentionnés,

manquent de l'initiative ou de la liberté nécessaires, faute d'être conseillés et encouragés dans cette étude ? Pour les autres, ils n'y songent guère : « On ne demande pas ça à l'examen.... »

Dans la salle d'autopsie, c'est encore le cadavre que retrouve l'étudiant. Et ce qui l'intéresse alors, c'est toujours, uniquement, le contenu du cadavre, les viscères, les lésions de ces viscères surtout.

Ceci est encore la vérité d'aujourd'hui : jamais on n'a montré à un futur docteur en médecine un homme nu, normal, et de bonne santé.

Et l'on voudrait que ce docteur fût en état de diagnostiquer les défectuosités de l'être humain prises *sur le vif*.... Mais ne lui manque-t-il pas, pour faire une observation rigoureuse, de savoir discerner l'exception de la règle, de pouvoir comparer un malade avec un homme bien portant ? Celui-ci, il ne l'a jamais vu. Il ne connaît que des cadavres !

Ainsi, le cadavre, toujours le cadavre ! Le dogme du cadavre a pesé lourdement sur tout l'enseignement médical, comme si ce dernier avait eu pour objet principal de fabriquer des médecins..... pour les morts !

Et telle est la toute-puissance routinière de la tradition que le culte de ce paradoxe a pu se perpétuer pendant de longues années.

Cependant, les plus illustres protagonistes de l'anatomie descriptive, avaient laissé entrevoir qu'un complément pratique était indispensable aux études de dissection. « On peut, dit Cruveilhier, dans la préface de son *Traité d'Anatomie*, en 1849, rattacher à l'anatomie descriptive l'*anatomie des peintres et des sculpteurs*, qu'on peut définir *la connaissance de la surface extérieure du corps*, soit dans les diverses attitudes du repos, soit dans les divers mouvements. Je remarquerai à ce sujet que *la détermination précise des saillies et des creux extérieurs peut fournir des indices extrêmement précieux sur la situation et l'état des parties profondément cachées et qu'à ce titre elle ne doit pas être négligée par le médecin.* »

Remarque judicieuse, qui, malheureusement, demeura longtemps lettre morte. Cruveilhier, d'ailleurs, ne faisait que rappeler une idée développée par Gerdy, vingt ans plus tôt.

Ce dernier avait conçu le plan d'un ouvrage d'anatomie des formes extérieures du corps humain appliquée *à la peinture, à la sculpture et à la chirurgie*. Son œuvre inachevée demeura peu connue et incomprise. Les artistes, faute de connaissances anatomiques suffisantes, ne purent en tirer partie, et les chirurgiens la dédaignèrent.

Depuis lors les ouvrages d'anatomie descriptive se sont enrichis des acquisitions, assurément fort utiles, de l'histologie, de l'embryologie et de l'anatomie comparée. Mais la description du corps humain à l'état vivant, l'examen morphologique d'un modèle nu, sain, bien proportionné, ne semblèrent pas dignes de l'enseignement médical.

L'idée que ces compléments ne seraient pas sans profit apparaît bien un peu dans les traités classiques d'aujourd'hui. « Le cadavre, toujours plus ou moins déformé, n'est qu'un moyen, une nécessité, pour s'élever à la compréhension de l'être vivant ; il faut donc, en écrivant l'anatomie, restituer la forme, animer le cadavre (1). » Et de fait, on entrevoit çà et là quelques tendances vers une anatomie plus vivante. Mais ce n'est encore qu'un bien faible souffle de vie. L'étude de l'homme sent toujours le cadavre.

Aussi bien, ce n'est pas dans les œuvres des anatomistes de profession qu'il faut chercher les premiers germes de l'anatomie appliquée à l'homme en vie. Sa nécessité est apparue à ceux qui, journellement, sont appelés à interpréter la forme humaine, et parmi eux, en première ligne, les cliniciens, on peut même dire tous les praticiens.

Qu'il s'agisse de chirurgie ou de médecine, tout observateur consciencieux avouera qu'à ses débuts, en présence de telle ou telle anomalie corporelle, il s'est trouvé dans l'embarras, faute de connaître l'*homme vivant*.

Oui, sans doute, l'anatomie descriptive est « le fondement de la médecine ». Sans elle, pas de chirurgie, pas de diagnostic possible : sans elle, un médecin n'est qu'un Sganarelle. Mais l'anatomie du cadavre suffit-elle ? — Non. Le clinicien a besoin de savoir autre chose, le praticien réclame un complément nécessaire. Il leur faut une *anatomie du vivant*.

*
* *

Or, à la Salpêtrière, il y a vingt ans à peine, une grande voix s'est élevée pour raviver l'idée émise par Gerdy, puis par Cruveilhier.

Charcot, qui créait alors la clinique nerveuse, se trouvait chaque jour aux prises avec les difficultés de la morphologie humaine. On connaît sa méthode d'enseignement dont les fruits ont permis d'apprécier la valeur. Nous l'avons exposée autrefois ici-même :

« Un grand nombre de malades étaient examinés dans le plus simple appareil. Le regard pénétrant de Charcot s'arrêtait sur les moindres anomalies corporelles ; il en prenait note, réfléchissait, faisait venir un autre sujet, le comparait au précédent, en appelait un troisième, recommençait le lendemain, au besoin les jours suivants, et, de cette observation minutieuse, — visuelle surtout, — résultait souvent une découverte précieuse, parfois même la révélation d'une maladie inconnue jusqu'ici. L'artiste, qui, chez Charcot, allait de pair avec le médecin, n'était pas étranger à ces trouvailles heureuses » (2).

(1) Poirier, *Traité d'anatomie humaine*, t. I, « Préface », p. VI.
(2) *Charcot artiste*, Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière, décembre 1898.

Et il ne se passait pas de jour que Charcot ne proclamât la nécessité pour le médecin d'étudier le *nu* vivant, aussi bien le *nu* normal que le *nu* pathologique.

« En réalité, disait-il, nous autres médecins, nous devrions connaître le *nu*, aussi bien et même mieux que les peintres ne le connaissent. Un défaut de dessin chez le peintre et le sculpteur, c'est grave, sans doute, au point de vue de l'art, mais en somme cela n'a pas, au point de vue pratique, des conséquences majeures. Mais que diriez-vous d'un médecin ou d'un chirurgien qui prendrait, ainsi que cela arrive trop souvent, une saillie, un relief normal pour une déformation ou inversement ?... Cette digression suffira peut-être pour faire ressortir une fois de plus la nécessité pour le médecin comme pour le chirurgien d'attacher une grande importance à l'étude médico-chirurgicale du *nu*. »

« Bientôt, je l'espère, ajoutait Charcot, nous serons en possession d'un grand ouvrage orné de planches admirables, faites d'après nature, où vous trouverez cette partie de notre science traitée avec tous les détails qu'elle comporte... monument où l'on verra pour le plus grand profit de tous, l'art et la science marcher de concert et se donnant la main » (1).

En ce temps là, en effet, dans un modeste laboratoire de la Salpêtrière, un travailleur silencieux, lui aussi médecin doublé d'un artiste, avait entrepris, tâche considérable, de créer cette anatomie du vivant, dont tous les vrais cliniciens, Charcot le premier, reconnaissaient la nécessité. Il faut avoir eu la bonne fortune d'assister chaque jour au labeur incessant qu'exigea cette étude entièrement nouvelle pour apprécier la somme d'efforts, de recherches, d'observations et d'expériences qui y fut dépensée. Bien des confrères sans doute n'entrevoyaient même pas alors que cette tâche puisse être vraiment utile au progrès de la médecine ; il leur semblait que les artistes seuls fussent appelés à en bénéficier.

Mais, sous le regard encourageant de Charcot, le novateur poursuivait méthodiquement son œuvre.

En 1890, Paul Richer publia sa *Description des formes extérieures du corps humain au repos et dans les principaux mouvements*. Il lui donna le nom d'*Anatomie artistique*. En réalité, il venait de créer l'*Anatomie du vivant*.

Cet ouvrage monumental, illustré de plus de 300 figures, et d'une centaine de planches dessinées par l'auteur lui-même, ne fut guère connu au début que d'une élite de médecins et d'artistes. Aussi les précieuses notions qu'il contient mirent-elles plusieurs années à se diffuser. Aujourd'hui, heureusement, elles sont devenues classiques.

(1) Charcot, *Leçons du mardi*, 2e série, 30 octobre 1888, p. 21.

Pour répondre aux besoins de l'artiste, comme à ceux du médecin, l'anatomie de Paul Richer établissait des relations « entre les portions profondes et la forme extérieure, entre les notions anatomiques et le nu ». Après avoir étudié en détail l'anatomie descriptive, l'auteur inaugurait la description des formes extérieures du corps humain. Il enseignait le *nu vivant*.

Les innovations furent nombreuses. Les os, d'abord étudiés isolément, étaient considérés ensuite dans leurs rapports réciproques, et enfin, on apprenait à connaître l'*ossature de l'être vivant*, en passant en revue la morphologie squelettique de chaque grande région.

Dans la myologie, chaque muscle se trouvait décrit avec ses insertions précises, sa forme, son volume, mais aussitôt après venait l'étude du *muscle vivant sous la peau vivante*.

Enfin, les planches consacrées à la représentation du nu montraient, ou bien le corps tout entier, sous ses diverses faces, ou bien les grands segments du corps dans leurs moindres détails morphologiques, et cela, tantôt dans l'attitude conventionnelle de l'homme au repos, tantôt dans l'exécution des principaux mouvements. Assurément, il n'avait pas été possible de figurer ni de décrire l'infinie variété des attitudes et des gestes que peut réaliser le corps humain ; mais la connaissance d'une série de positions et de mouvements élémentaires suffisait amplement pour enseigner les variations physiologiques du nu.

Bref, l'œuvre de Paul Richer mettait désormais le médecin en mesure d'appliquer au vivant les connaissances qu'il avait puisées dans le cadavre. Le souhait oublié de Cruveilhier, le vœu formel de Charcot se trouvaient réalisés.

L'idée,à cette époque, pouvait sembler quelque peu audacieuse. Et l'on comprend que son promoteur ait éprouvé le besoin de l'expliquer, sinon de la défendre, en des termes dont la vérité apparaît à tous indéniable aujourd'hui.

« Il existe, parmi nous, écrivait-il alors, il faut bien le dire, une sorte de préjugé qui nous fait considérer l'anatomie des formes comme une science élémentaire qu'on abandonne volontiers aux artistes et que le médecin connaît toujours assez.

« L'anatomiste, en effet, qui a longtemps fréquenté les amphithéâtres, dont le scalpel a fouillé le cadavre dans tous les sens, au dehors comme au dedans, sans négliger le plus mince organe, la plus petite fibre, peut se figurer, avec une apparence de raison, qu'une telle somme de connaissances anatomiques renferme implicitement celle des formes extérieures, et qu'il doit connaître la morphologie humaine sans l'avoir spécialement apprise, comme par surcroît.

« C'est là cependant une illusion. Nous avons vu des anatomistes très distingués se trouver très embarrassés en présence du nu vivant et chercher inutilement dans leurs souvenirs la raison anatomique de certaines formes imprévues, bien que parfaitement normales.

« La chose est en somme facile à comprendre : l'étude du cadavre ne peut donner ce qu'elle n'a pas. La dissection, qui nous montre tous les ressorts cachés de la machine humaine, ne le fait qu'à la condition d'en détruire les formes extérieures. La mort elle-même, dès les premières heures, inaugure la dissolution finale, et, par les modifications intimes qui se produisent alors dans tous les tissus, en altère profondément les apparences extérieures. Enfin, ce n'est pas sur le cadavre inerte qu'on peut saisir les changements incessants que la vie, dans l'infinie variété des mouvements, imprime à toutes les parties du corps humain. Il serait donc à souhaiter que dans nos amphithéâtres d'anatomie l'étude du modèle vivant ait sa place, à côté de l'étude du cadavre qu'elle compléterait très heureusement. En effet, l'anatomie des formes ne peut être étudiée que sur le vivant. Elle a pour fondements, il est vrai, les notions que fournit le cadavre, mais elle anime, elle vivifie ces premières connaissances à l'aide desquelles elle reconstitue l'homme plein de vie. Son procédé est la synthèse ; son moyen est l'observation du nu ; son but est de découvrir les causes multiples de la forme vivante et de la fixer dans une description ; elle demande donc à être étudiée en elle-même et pour elle-même, et elle fournit des connaissances que l'anatomie pure et simple ne peut donner » (1).

Plus éloquente encore que ce juste plaidoyer, l'œuvre même de Paul Richer devait assurer le triomphe de l'anatomie vivante.

A chaque instant d'ailleurs, dans l'enseignement de la Salpêtrière on recueillait les fruits de cette science du nu. Il serait facile, avons-nous dit, d'en faire dans ce recueil une moisson instructive.

Le premier fascicule de la première année de la *Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière*, en janvier 1888, contient déjà une note de Paul Richer sur *L'anatomie morphologique de la région lombaire*. Je me souviens encore de l'épisode qui la suggéra. Il est éminement démonstratif :

Un homme était venu à la Salpêtrière, souffrant depuis longtemps de douleurs dans la région lombaire. L'examen fit rapidement reconnaître qu'il s'agissait tout simplement d'une de ces rachialgies fréquentes chez les hystériques et les neurasthéniques. Cas banal. Mais voici qu'en faisant deshabiller le malade on aperçut au bas de son dos les traces

(1) Paul Richer, *Anatomie artistique. Description des formes extérieures du corps humain au repos et dans les principaux mouvements*, Paris. Plon-Nourrit, 1890.

de quatre vigoureux cautères disposés de part et d'autre de la colonne lombaire. Pourquoi cette révulsion brutale ? Parce ce qu'un médecin avait conclu à une tumeur de la région : il avait pris les saillies normales des apophyses épineuses pour des productions pathologiques et n'avait pas hésité à prescrire un remède féroce pour un mal... qui n'existait pas.

Quelques notions morphologiques eussent évité cette bévue.

L'année suivante, parut encore dans cette revue un article de Paul Richer sur la *Morphologie du cou*, à propos du prétendu gonflement de cette région dans la crise d'hystérie. Puis, une *Note sur le pli fessier*, rectifiant une erreur classique : le pli fessier n'est pas, comme on l'enseigne couramment, formé par le bord inférieur du muscle grand fessier ; c'est un pli permanent maintenu par des adhérences profondes de la peau au squelette, comme le pli de l'aisselle ; la saillie qui le surmonte est due à la graisse accumulée dans cette région, et non pas à une masse musculaire (1). Ici encore, nous voyons la méthode d'examen du nu redresser un errement propagé par l'anatomie du cadavre qui, faisant fi trop volontiers de la graisse et de la peau, ne saurait donner une idée exacte de la forme vivante.

Paul Richer a d'ailleurs heureusement comblé cette lacune en étudiant le *Rôle de la graisse dans la conformation extérieure du corps humain*. « Pour vêtir un écorché, il ne suffirait pas de le recouvrir du tégument dont le rôle ne consisterait alors qu'à atténuer les formes trop heurtées, sans y rien changer d'essentiel. Entre la peau et les muscles intervient le pannicule adipeux, dont la présence, suivant les régions, modifie complètement les formes de l'écorché » (2). Et cela, non seulement chez les obèses, mais chez tous les sujets bien portants. En outre, ce pannicule est d'épaisseur fort inégale suivant les régions. Dans certaines parties du corps il s'accumule sous forme de bourrelets qui métamorphosent les contours osseux ou musculaires sous-jacents. Témoin la région du flanc avec les fossettes lombaires qui en dépendent. L'examen du nu permet seul d'apprécier ces particularités morphologiques.

Plus tard, poursuivant l'étude de l'être humain vivant, Paul Richer entreprit de dresser le *Canon des proportions du corps humain* (3). Un livre et une statue furent les fruits de ses observations et de ses recherches. L'un et l'autre s'adressent à la fois aux artistes et aux médecins. Car s'il importe que les premiers, tout en s'abandonnant librement à l'inspiration de leur art, conservent cependant le respect des lois de la nature, il

(1) Nouv. Iconographie de la Salpêtrière, 1889, nos 1 et 5.
(2) *Ibid.*, no 1, 1890.
(3) Paul Richer, *Canon des proportions du corps humain*, Paris, Delagrave, 1893.

est encore plus nécessaire aux seconds de connaître les rapports normaux des différentes parties de la figure humaine vivante. Quotidiennement, le chirurgien ou le médecin est appelé à se prononcer sur les proportions relatives de deux membres ou de deux segments d'un même membre, ou de telle ou telle partie du corps par rapport à celui-ci tout entier. Le *Canon* de Paul Richer facilite singulièrement cette tâche. Dans l'étude des dystrophies corporelles qui a pris un si grand développement depuis quelques années, il a été un guide précieux, un repère solide et commode. Il permet de combler une autre lacune de l'enseignement anatomique des médecins.

Enfin, nouvelle et importante addition à la connaissance de la forme humaine vivante, la *Physiologie de l'homme en mouvement* (1) est venue compléter l'œuvre anatomique de Paul Richer.

S'adressant encore aux artistes et aux médecins, il a entrepris de décrire et de figurer les modifications morphologiques qui résultent des différents états musculaires : contraction, relâchement, distension, au cours des principaux actes de la vie de relation, la station, la marche, la course, et les mouvements simples des membres.

A ce propos, Paul Richer a de nouveau insisté, avec plus d'autorité que précédemment, sur la signification et le but de ses études morphologiques.

« Entre l'anatomie et le nu, dit-il, il y a toute la distance du cadavre au vivant. Le médecin, l'anatomiste lui-même le plus exercé, a de singulières surprises, si, sans autre préparation que ses connaissances puisées sur le mort, il est mis en présence de la nature qui vit.

« C'est que l'anatomie, ainsi que son nom même l'indique, n'arrive à ses fins qu'à la condition de couper, de séparer les organes, d'en détruire les rapports ; et ce cadavre qui est sa matière, sur lequel elle concentre ses efforts — avant de devenir ce quelque chose qui n'a plus de nom dans aucune langue — commence, dès les premiers moments, à perdre l'accent individuel de la forme que seules peuvent donner la souplesse et la fermeté des tissus où circule la vie.

« En un mot, l'étude de la forme est la synthèse vivante de l'anatomie du mort. Elle dépend bien plus de la physiologie que de l'anatomie. Elle repose, cela va sans dire, sur la science anatomique préalablement puisée dans l'étude du cadavre, mais elle en est jusqu'à un certain point indépendante. Une simple remarque fera comprendre la distinction que j'essaye d'établir ici.

« Nous sommes tous composés des mêmes parties. Nous avons les mêmes

(1) Paul Richer, *Physiologie artistique de l'homme en mouvement*, Paris, Doin, 1895.

organes, les mêmes tissus, les mêmes os, les mêmes muscles, et l'anatomie est la même pour nous tous. Combien, au contraire, la forme diffère avec chacun de nous ! Et je ne parle pas seulement du visage, mais du corps tout entier. Le corps, lui aussi, a sa forme et son expression caractéristiques. Nous reconnaissons facilement une personne vue de dos, quels que soient ses vêtements, et je pourrais dire malgré ses vêtements. L'anatomie est donc une généralisation, elle s'adresse à l'espèce ; la forme est particulière, elle s'adresse à l'individu. »

Et s'il est évident que le médecin doit connaître à fond l'anatomie de l'*espèce homme*, il importe tout autant qu'il soit renseigné sur les variations individuelles ; car, après tout, il ne donne pas ses soins à l'espèce humaine tout entière, mais bien à des *individus* isolés, dont chacun porte en soi des caractères qui lui sont propres. Sans prétendre qu'il doive connaître toutes les variantes possibles, du moins doit-il être en mesure de les apprécier.

Ainsi, après l'*Anatomie des formes*, s'impose la *Physiologie des formes*. Dans l'un comme dans l'autre de ces ouvrages, les notions anatomiques et physiologiques sont uniquement destinées à préparer l'étude étendue et aussi complète que possible de la morphologie humaine sous ses aspects les plus divers.

Cette recherche de la forme extérieure dans le mouvement, généralement négligée par les physiologistes, n'a pas trouvé seulement une application aux Beaux-Arts, elle a conduit à des résultats scientifiques inattendus.

Il suffira de rappeler l'étude *Des différents modes de station chez l'homme sain*, celle des *Variétés de la marche et de la course* (marches sur plan horizontal, en poussant, en tirant, en portant un fardeau, marches sur plan ascendant ou descendant, sur escalier, etc.), qui ont paru ici même (1), comprenant non seulement l'exposé du mécanisme physiologique de la station, et de la marche, mais décrivant, représentant par la plume et la photographie, les changements apportés aux formes extérieures suivant les attitudes et suivant les sujets.

La *Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière* a publié également un article de Paul Richer : *La forme du corps en mouvement* (2), où l'on voit, étudiées sur les chromo-photographies du vivant, les modifications apportées aux formes extérieures par les différents modes de contractions des muscles actifs et de leurs antagonistes.

Rappelons aussi deux notes *Sur une déviation de la colonne vertébrale chez les sujets sains en rapports avec la station hanchée*, qui doit être

(1) Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière, n° 2, 1894, et n° 2, 1898.
(2) *Ibid.*, n° 2, 1895.

bien connue des médecins afin de n'être pas confondue avec une scoliose pathologique (1).

Ces études de physiologie morphologique normale ont trouvé immédiatement leur application en clinique : elles ont servi à élucider les causes des anomalies de la forme, de la station ou de la marche dans certaines affections, comme les *myopathies*, la *paralysie agitante* (2),

Cet aperçu général de l'œuvre accomplie par Paul Richer suffit à montrer que les lacunes que nous signalions dans l'enseignement de l'anatomie se trouvent désormais comblées.

En attendant — ce qui fatalement doit arriver — que ces notions essentielles de morphologie humaine fassent partie intégrante du programme des études médicales, l'étudiant ou le praticien peuvent au moins, s'ils en ont le désir, puiser à des sources sûres les renseignements qu'ils eussent cherchés en vain, il n'y a pas seulement vingt années. Déjà même, dans les ouvrages classiques, on fait une place chaque jour grandissante aux acquisitions de l'anatomie et de la physiologie du vivant.

Parmi les médecins, la plupart de ceux qui ont suivi l'enseignement de Charcot se sont efforcés d'appliquer sa méthode d'investigation clinique ; ils avaient compris l'importance de l'examen du nu dans leur pratique journalière ; ils en ont apprécié les services, et, prêchant d'exemple, ils les ont fait apprécier autour d'eux. Pour mieux comprendre les anomalies corporelles, ils n'ont pas hésité à compléter leur instruction anatomique par l'apprentissage de l'*Anatomie des formes* de l'homme normal vivant. Et il n'est pas téméraire de prétendre que ces notions ont joué un rôle important dans la découverte d'un certain nombre d'affections dystrophiantes où les anomalies corporelles ont été le point de départ d'études nosographiques toutes nouvelles. Qui sait si le simple fait d'attirer l'attention sur la forme humaine n'a pas suffi pour faire découvrir plus vite des types cliniques aujourd'hui partout reconnus, comme l'acromégalie, comme l'infantilisme, et tant d'autres ?...

*
* *

De leur côté, les Chirurgiens n'ont pas tardé à s'apercevoir des grands profits qu'ils pourraient tirer d'une meilleure connaissance de l'être humain vivant. Ne sont-ils pas au premier chef appelés à compter avec la forme extérieure lorsqu'il s'agit de décider d'une intervention ? Sans doute quelques-uns d'entre eux attachent peu d'importance à ces rensei-

(1) *Ibid.*, n° 3, 1895, n° 1, 1897.

(2) Paul Richer et Henry Meige, *Etude morphologique sur la maladie de Parkinson.* Nouv. Iconographie de la Salpêtrière, n° 6, 1895.

gnements préliminaires. Il est si simple d'inciser la peau pour aller voir « ce qu'il y a dessous », aujourd'hui surtout où l'asepsie sévèrement pratiquée permet d'éviter presque à coup sûr toute complication sérieuse !..., On peut se demander cependant si un examen plus minutieux aboutissant à une sage abstention ne vaut pas mieux qu'une opération inutile. Mais le chirurgien, tout spécialement, est imprégné d'anatomie cadavérique. Virtuose du scalpel, il est sûr de son bistouri. Rien ne lui est étranger des mystères de l'aponévrose ; il sait tous les secrets des ligaments. Il ouvre vite et referme proprement. A quoi bon perdre son temps devant une faible peau qui nous cache peut-être quelque chose ?..

Là encore, il faut bien le dire, on retrouve l'empreinte d'un enseignement un peu dédaigneux de ses applications au vivant. Et peut-être verrait-on diminuer le nombre des interventions trop hâtives si les opérateurs, tout en possédant à fond leur anatomie descriptive, avaient une meilleure connaissance de la morphologie humaine. Les malades ne s'en plaindraient pas, et les chirurgiens y gagneraient d'échapper à des critiques, souvent exagérées sans doute, parfois aussi quelque peu méritées.

Heureusement, ici encore, la révolution anatomique commence à triompher.

Elle avait été préconisée autrefois par Gerdy : « Les formes extérieures, disait-il, par leurs relations avec les formes intérieures, montrent, à l'intelligence du chirurgien, ce qui est caché dans la profondeur du corps par ce qui est visible à la surface. »

De nos jours, un chirurgien éminent n'a pas hésité à faire, devant une haute assemblée scientifique, l'aveu de la pauvreté de nos connaissances en morphologie.

« L'anatomie de l'homme vivant, c'est-à-dire de ses divers organes en fonction, comprend tout un ordre de considérations dont je n'ai, pour mon propre compte, qu'une très pauvre idée, et il y a là en même temps qu'un ensemble de connaissances à acquérir, une éducation médicale à faire. On est élevé et dressé à fond dans la religion du cadavre envisagé sous tous ses aspects, et on ne se préoccupe pas de ce qui mériterait d'être appelé l'anatomie biologique, qui est la seule qu'on ne devrait pas ignorer, l'étude du cadavre ne devant servir qu'à la préparer et à la faire mieux concevoir » (1).

On ne saurait plus excellemment proclamer l'insuffisance du cadavre, avec l'avènement nécessaire de l'anatomie du vivant. Et c'est Lannelongue, averti par une expérience datant de longues années, qui s'exprime

(1) LANNELONGUE, *Note sur la méthode dermographique appliquée à la pathologie humaine*, Bulletin médical, n° 31, 1904.

ainsi devant l'Académie des Sciences, en mars 1904. Sa voix ne pouvait manquer d'être entendue et obéie.

D'ailleurs, Lannelongue a payé d'exemple en préconisant un procédé d'investigation clinique dont il a pu enregistrer les bienfaits et qui est capable de perfectionner nos connaissances en morphologie humaine.

Il s'est fait le défenseur d'un mode de répérage cutané permettant d'apprécier avec exactitude les modifications de forme et les changements de rapport survenus dans les parties du corps humain : on dessine sur le malade vivant, à l'aide d'un crayon dermographique, les déformations, les déplacements, les augmentations de volume, les différences de niveau, et l'on dépiste ainsi les altérations aussi bien superficielles et visibles que profondes et invisibles, en comparant la région normale et la région déformée.

« La méthode dermographique, dit Lannelongue, peut être appliquée avec fruit dans une foule de circonstances différentes où la photographie et la radiographie ne sauraient la remplacer.

« A elle seule, elle peut, dans bien des cas, donner immédiatement la clef d'un diagnostic, le rend plus facile et plus précis. Elle appelle l'attention sur des altérations qu'on n'aurait pas découvertes sans son aide et elle fournit par voie de conséquence des indications utiles à la thérapeutique. Enfin, la méthode est à la portée de tout le monde, et j'ai connu des parents qui s'en sont emparés pour apprécier et suivre les modifications opérées dans l'état de leurs enfants par la thérapeutique employée. »

Plus récemment, l'année dernière, a paru un livre du Dr Bruandet, professeur suppléant à l'Ecole de médecine de Reims, inspiré par la même pensée de mettre à la portée de tous les praticiens les notions indispensables de morphologie vivante que l'étude du cadavre ne saurait leur inculquer. Ce *Guide pratique des repères anatomiques*, où se trouve appliquée avec beaucoup de profit la méthode dermographique prônée par Lannelongue, complétera heureusement certaines lacunes des précis de médecine opératoire. Il sera donc surtout utile aux chirurgiens ; les médecins le consulteront également avec fruit. A ce propos l'auteur a justement signalé la portée pratique des travaux anglais sur l' « anatomie des surfaces », qui n'est, en somme, sous un vocable différent, qu'une étude de morphologie humaine. Le manuel du Dr Bruandet porte en effet pour titre : *L'Anatomie sur le vivant*, et l'on retrouve dans sa préface la plupart des idées émises par Paul Richer.

« On arrive à posséder cette anatomie par les sens bien plus que par la mémoire. Elle doit être pratiquée par l'étudiant à l'hôpital chez les sujets qui se confient à ses soins. Il doit répéter très souvent dans les régions

saines la recherche des saillies osseuses, des bords musculaires, des tendons, des artères. Connaissant ces éléments sains, il les reconnaîtra modifiés par la maladie et sera expert à appliquer ce grand principe clinique : « comparer le côté sain et le côté malade ».

« L'orientation dans toutes les parties du corps doit devenir précise et rapide, chez tous les sujets jeunes ou vieux, obèses ou maigres. Pour les débuts, le sujet de choix sera un adulte, musclé, mais un peu maigre.

« Il ne faut pas se confiner à l'anatomie du cadavre, puisque celle-ci n'a d'intérêt pour le praticien que dans son application aux patients » (1).

*
* *

Ainsi, — n'avions-nous pas raison de le dire au début de cet article ? — les germes de la révolution anatomique éclos à la Salpêtrière, dans le laboratoire de Paul Richer, ont aujourd'hui donné des fruits dont profite déjà la nouvelle génération médicale.

Le dernier de ces fruits, celui qui sera le plus universellement apprécié, et qui rendra aux artistes et aux médecins les services les plus immédiatement pratiques, vient de paraître sous forme d'un manuel conçu et réalisé encore par Paul Richer. Cette fois c'est bien l'*Anatomie du vivant* mise à la portée de tous, étudiants en médecine, élèves à l'Ecole des Beaux-Arts, chirurgiens, médecins et artistes (2).

« Je voudrais,dit l'auteur, que, lorsque vous vous trouvez en face de la nature vivante, vous n'ayez pas devant vous une énigme plus ou moins obscure, mais comme un livre ouvert, écrit en style clair, avec de beaux caractères bien lisibles et que vous puissiez aisément déchiffrer.

« J'ai cherché à simplifier l'analyse anatomique et je me suis laissé surtout guider, dans l'étude des muscles, par leur action sur la forme extérieure. C'est ainsi que certains muscles, que j'appelle les « muscles de la forme », sont décrits avec détail, qu'ils soient superficiels ou profonds, — car l'on sait que les muscles profonds jouent parfois un rôle important dans la conformation du nu, — pendant que d'autres au contraire, quoique distincts anatomiquement, sont confondus dans une même description, parce qu'ils n'intéressent pas isolément la forme.

« Ce nouveau manuel est justement fait pour faciliter cette tâche. Aussi est-il accompagné de nombreuses figures dans lesquelles domine la préoccupation constante d'établir le rapprochement entre les parties profondes et le nu, aussi bien pour le squelette que pour les muscles reproduits plus particulièrement dans la forme même qu'ils ont sur le vivant. »

(1) Bruandet, *L'anatomie sur le vivant. Guide pratique des repères anatomiques.* Paris, 1906.

(2) Paul Richer, *Nouvelle anatomie artistique.* Paris, Plon, 1906.

L'ouvrage en question porte le titre de *Nouvelle anatomie artistique*. Et, de fait, Paul Richer, a voulu faire un « cours pratique et élémentaire » d'anatomie que peintres et sculpteurs puissent utiliser pour leurs productions.

Il importe également de signaler ce livre à l'attention des médecins. Les notions élémentaires d'anatomie descriptive qui s'y trouvent ne prétendent pas rivaliser avec le luxe de renseignements fournis par les traités classiques ; mais nulle part ne sont mieux exposés ni mieux figurés tous les détails de la morphologie humaine. Outre quelques réductions de sa grande *Anatomie artistique*, Paul Richer a publié des planches nouvelles dans lesquelles à chaque dessin du squelette ou des muscles correspond un dessin de la forme extérieure qui lui est superposable. Un simple coup d'œil permet de se repérer. La transition se fait sans effort du cadavre au vivant, de l'anatomie à la clinique (Pl. XIII à XVIII).

Que semblable transition soit inaugurée dans l'enseignement pratique de l'Ecole, qu'à la fin des travaux de dissection, les « macchabées » soient remplacés par des « modèles », et la révolution anatomique sera parachevée, à l'avantage des médecins, pour le plus grand profit des malades.

*
* *

Si la nécessité de l'étude et même d'un enseignement de la morphologie humaine aux étudiants est aujourd'hui proclamée par un grand nombre de voix autorisées dans le corps médical, et si l'on peut prévoir que cette réforme sera bientôt accomplie, on n'en est cependant encore qu'à la période des vœux platoniques et des timides projets. La consécration officielle se montre, comme à l'ordinaire, temporisatrice.

Les artistes ont été plus favorisés. Pour eux, aujourd'hui, la révolution anatomique est un fait accompli. Elle était vraiment urgente.

Sans remonter plus avant que le siècle dernier on peut se rendre compte des pauvres moyens dont on disposait pour apprendre la structure humaine ; il suffit d'ouvrir l'un quelconque des ouvrages spécialement composés pour les peintres et les sculpteurs.

J'ai sous les yeux un Atlas intitulé : *Abrégé d'anatomie accommodé aux arts de peinture et de sculpture*, composé par François Tortebat, en 1668, et réédité par de Piles vers la fin du XVIII[e] siècle. Cet atlas, « très utile et très nécessaire à tous ceux qui font profession du dessin », a la louable prétention de donner une connaissance exacte des os et des muscles de l'homme et « d'en faire la comparaison avec les plus belles statues antiques et avec la nature même ».

Un simple coup d'œil sur les quatre planches que nous en extrayons (Pl. XX à XXIII) fera comprendre ce que l'on entendait alors par l'« exac-

SQUELETTE DU MEMBRE SUPÉRIEUR (SUITE) Pl. 7.

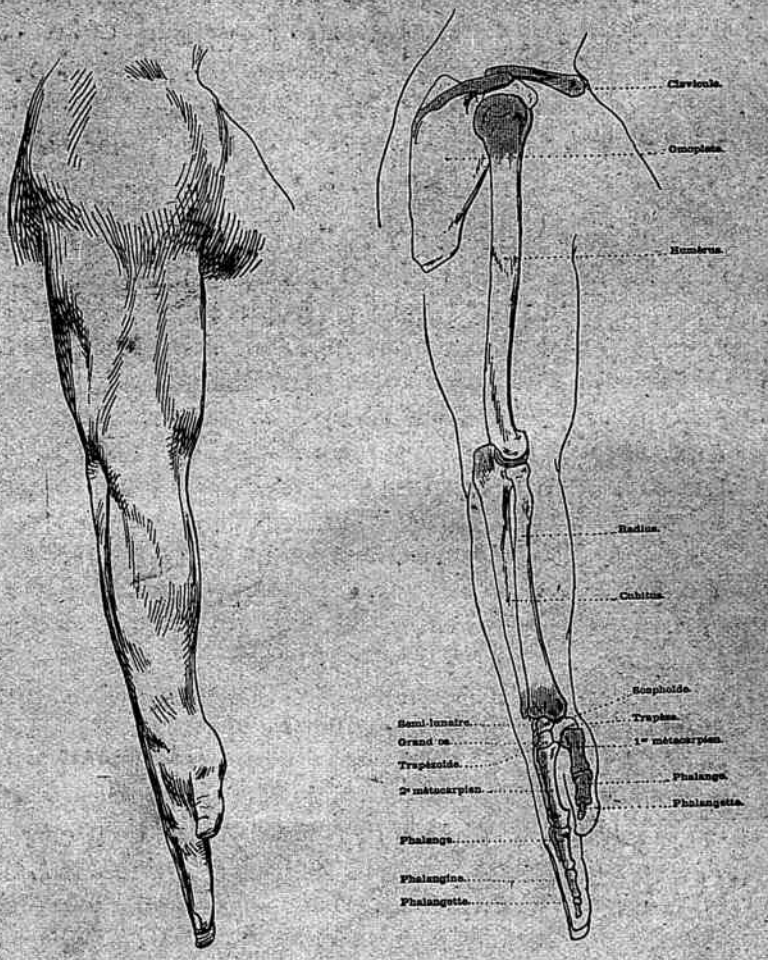


Fig. 1. — Plan latéral externe.

Dr Paul Richer del.

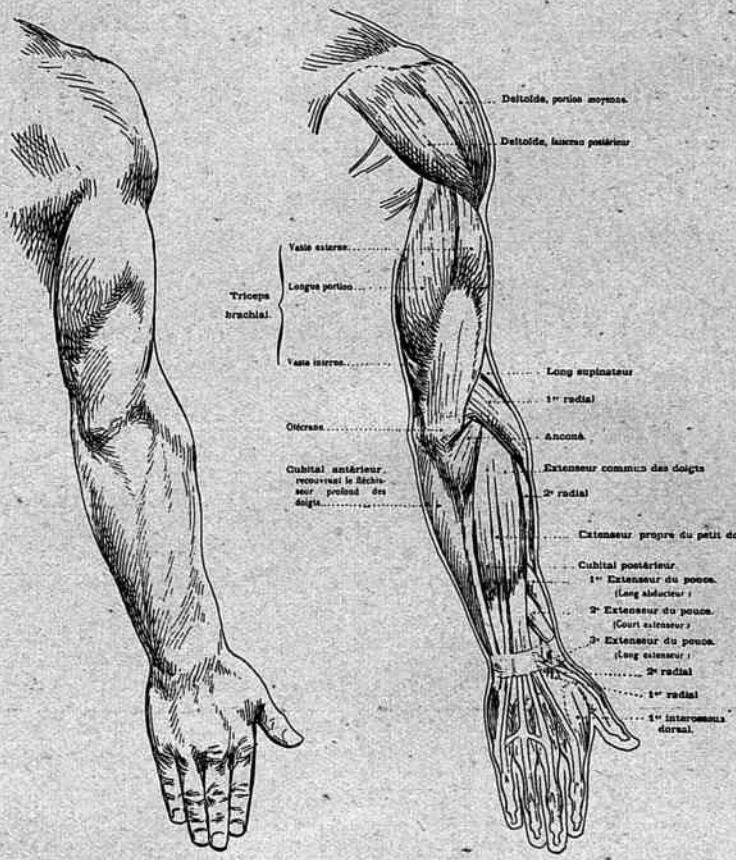
PLANCHE EXTRAITE DE LA

NOUVELLE ANATOMIE ARTISTIQUE

de *Paul Richer* (Plon, édit.).

Masson et Cie, Éditeurs.

MUSCLES DU MEMBRE SUPÉRIEUR (ÉCORCHÉ, SUITE) Pl. II.



Plan postérieur

Dr Paul Richer del

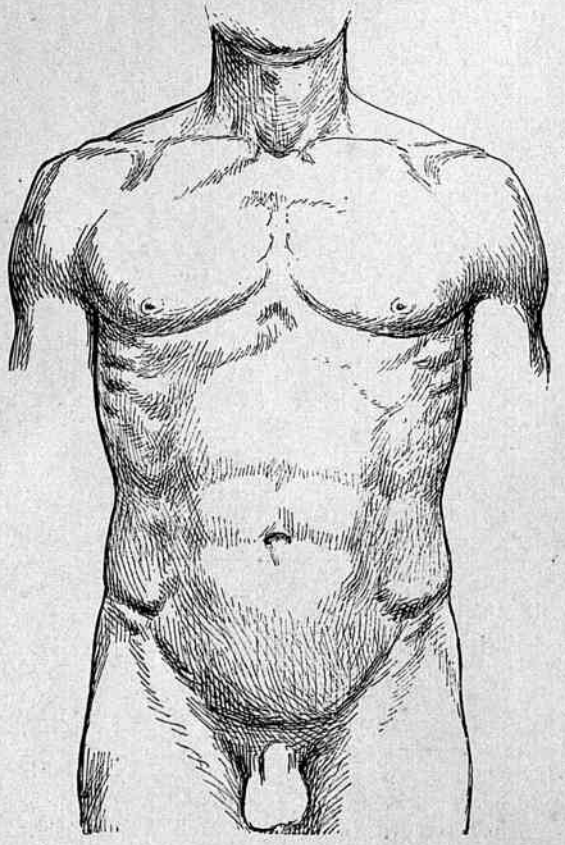
PLANCHE EXTRAITE DE LA

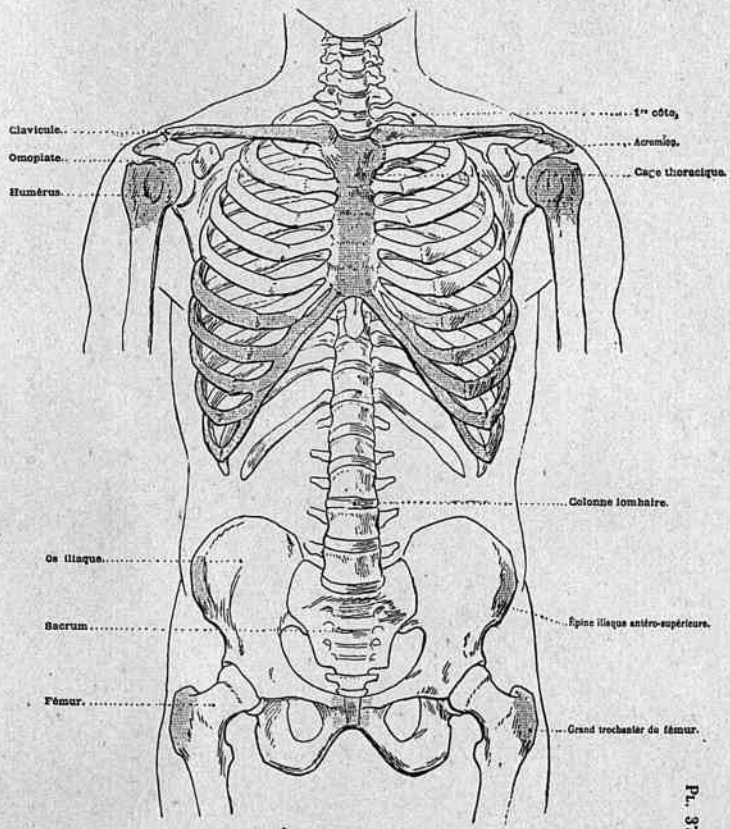
NOUVELLE ANATOMIE ARTISTIQUE

de *Paul Richer* (Plon, édit.).

Masson et Cie, Éditeurs.

SQUELETTE DU TRONC





Pl. 37.

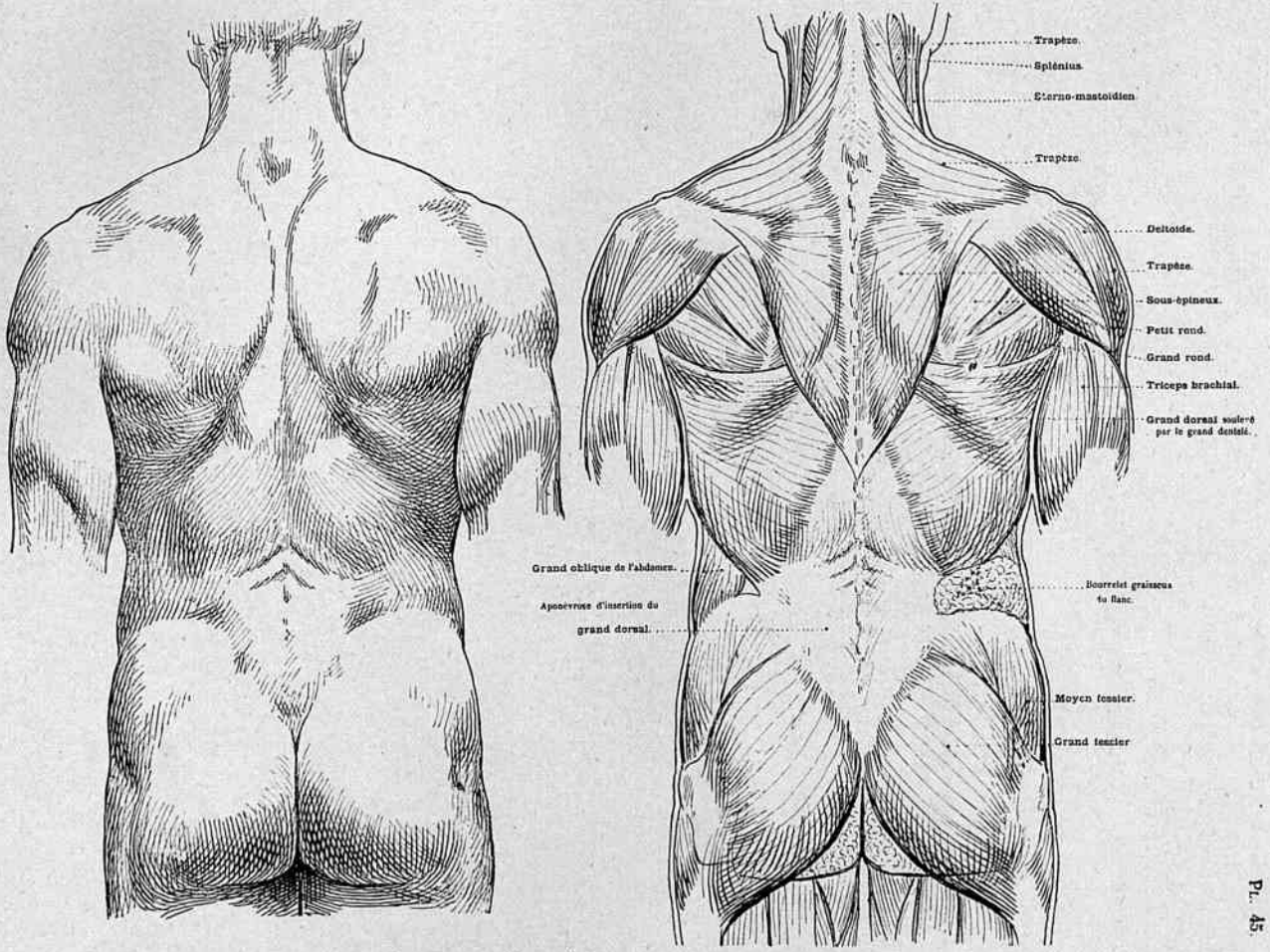
PLAN ANTÉRIEUR.

B Paul Richer del.

PLANCHE EXTRAITE DE LA NOUVELLE ANATOMIE ARTISTIQUE de *Paul Richer* (Plon, édit.).

MASSON ET Cie. Éditeurs.

MUSCLES DU TRONC ET DU COU (ÉCORCHÉ, SUITE)



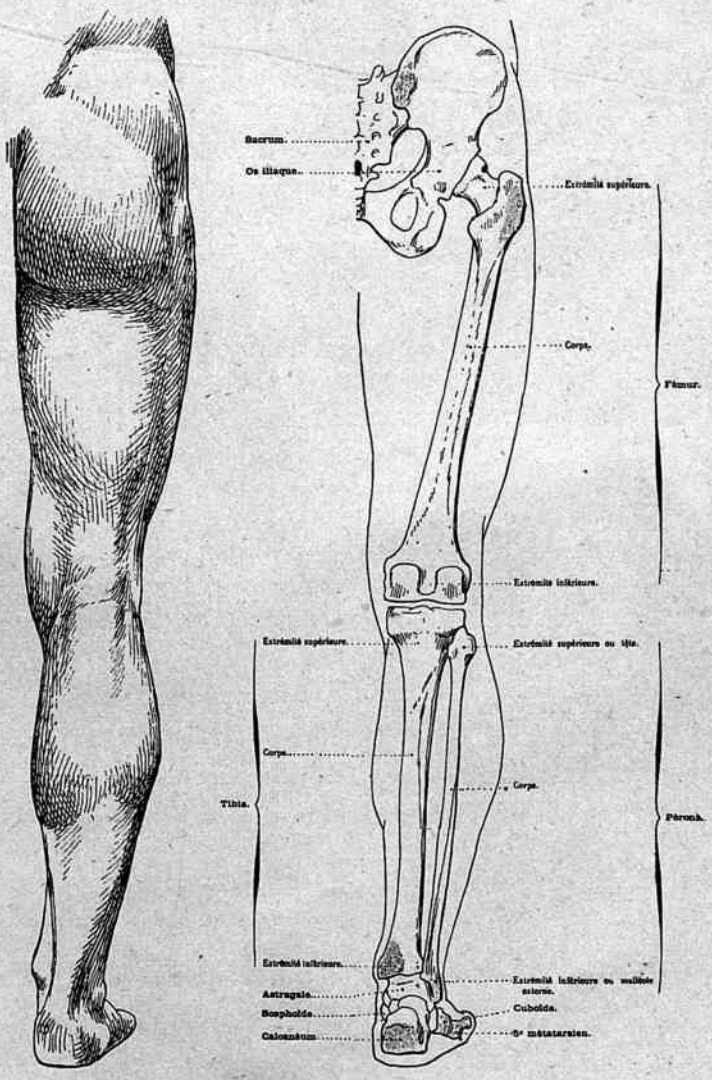
Dr Paul Richer del.

PLAN POSTÉRIEUR.

Pl. 45.

PLANCHE EXTRAITE DE LA NOUVELLE ANATOMIE ARTISTIQUE de *Paul Richer* (Plon, édit.).

SQUELETTE DU MEMBRE INFÉRIEUR (SUITE) Pl. 19.



Dr Paul Richer del.

PLAN POSTÉRIEUR.

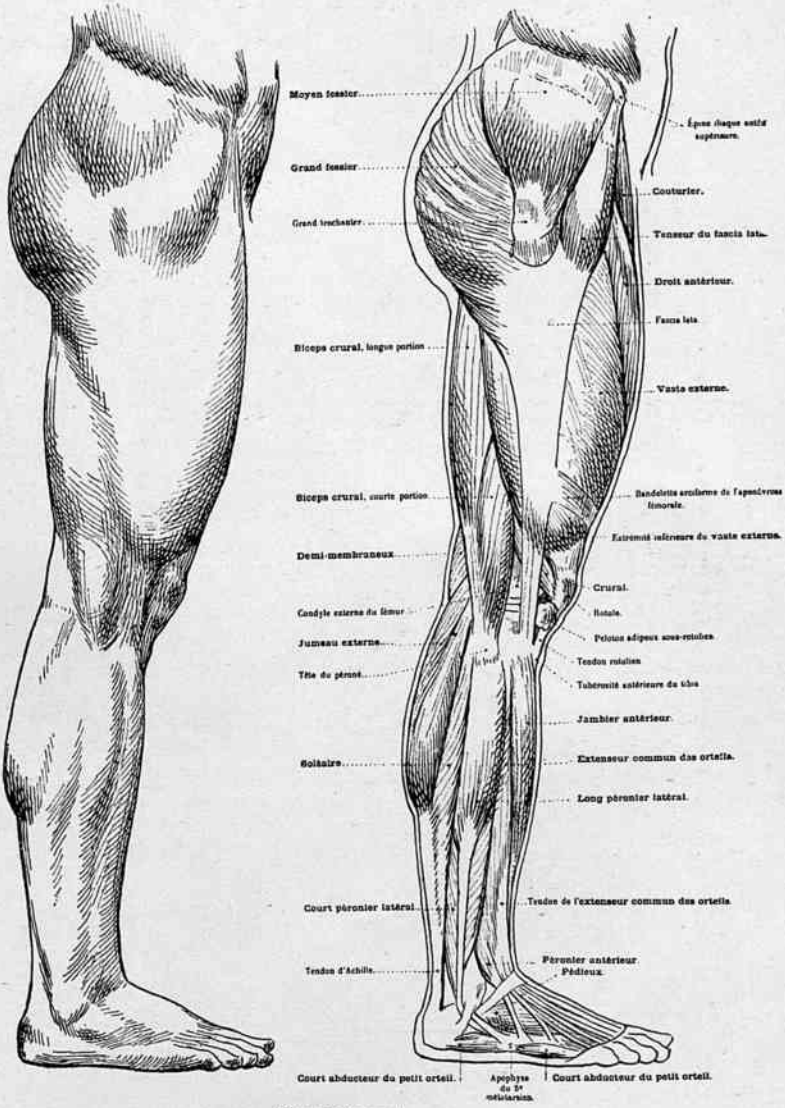
PLANCHE EXTRAITE DE LA

NOUVELLE ANATOMIE ARTISTIQUE

de *Paul Richer* (Plon, édit.).

MASSON ET Cie, Éditeurs.

MUSCLES DU MEMBRE INFÉRIEUR (ÉCORCHÉ, SUITE) Pl. 26.



Dr Paul Richer dir

PLAN LATÉRAL EXTERNE.

PLANCHE EXTRAITE DE LA

NOUVELLE ANATOMIE ARTISTIQUE

de *Paul Richer* (Plon, édit.).

MASSON ET Cie, Éditeurs.

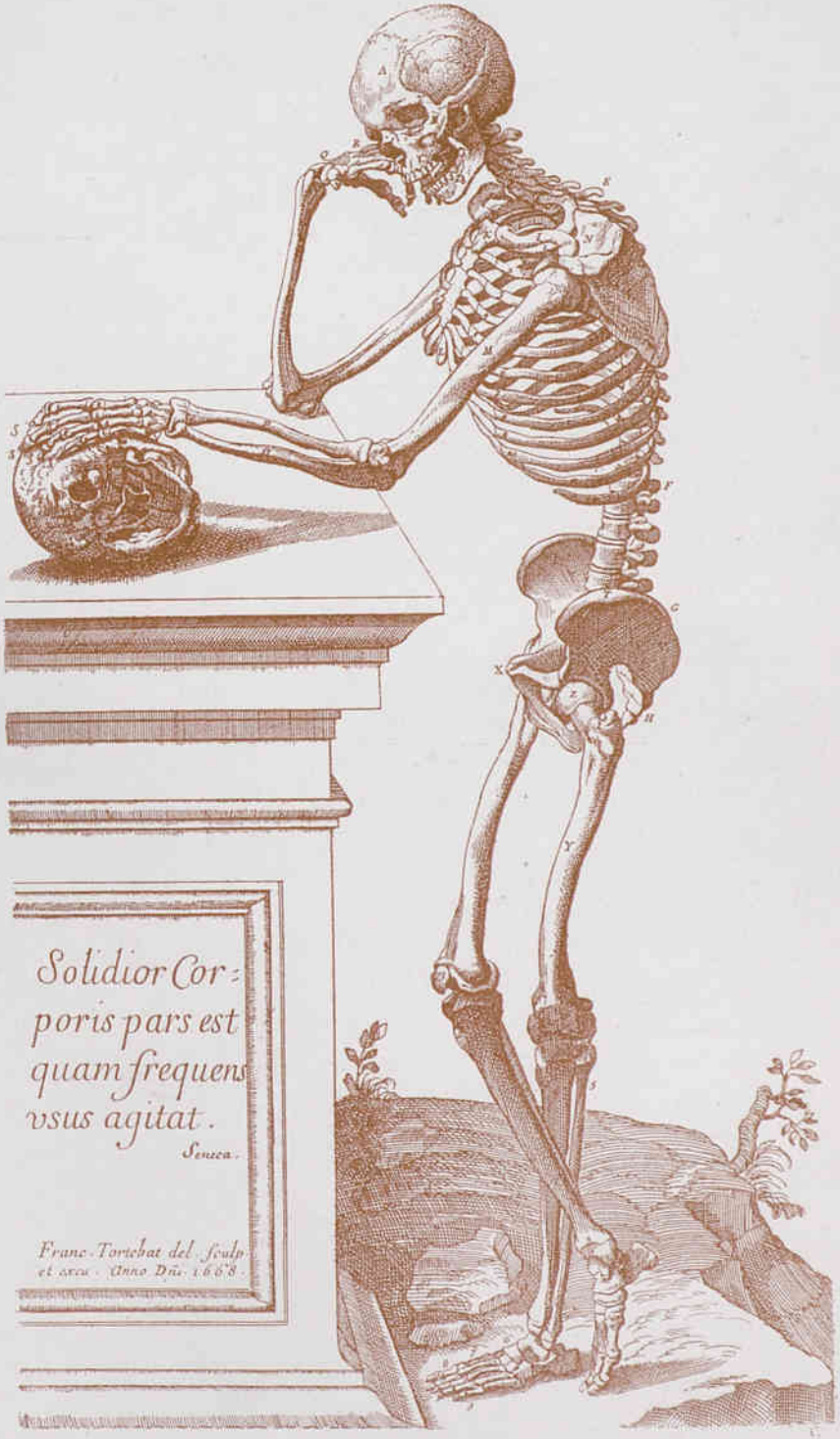


Figure extraite de l' "Abrégé d'Anatomie accommodé aux arts de peinture et de sculpture" par *François Tortebat* (1668).

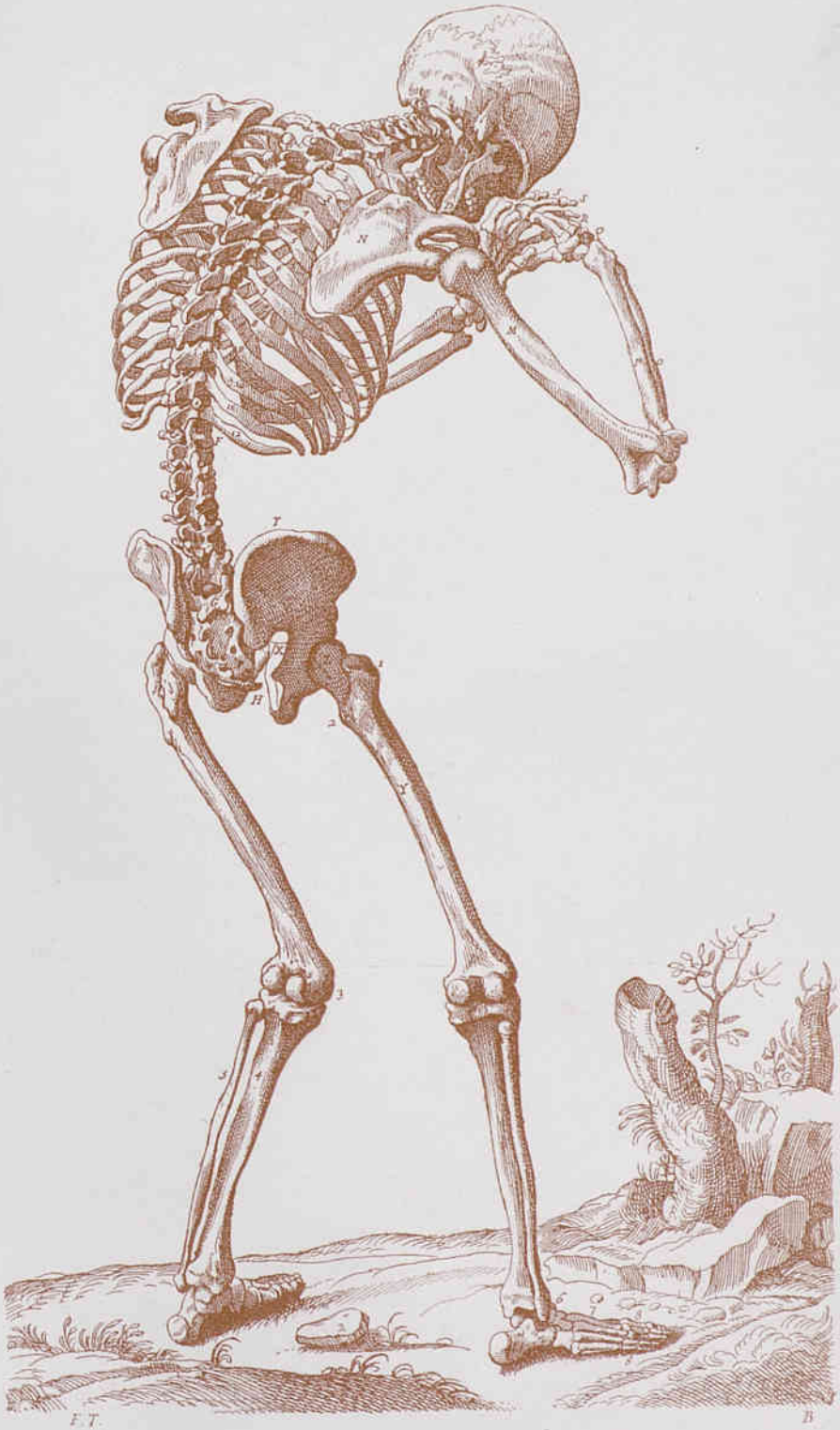


Figure extraite de l' "Abrégé d'Anatomie
accommodé aux arts de peinture et de sculpture"
par *François Tortebat* (1668).

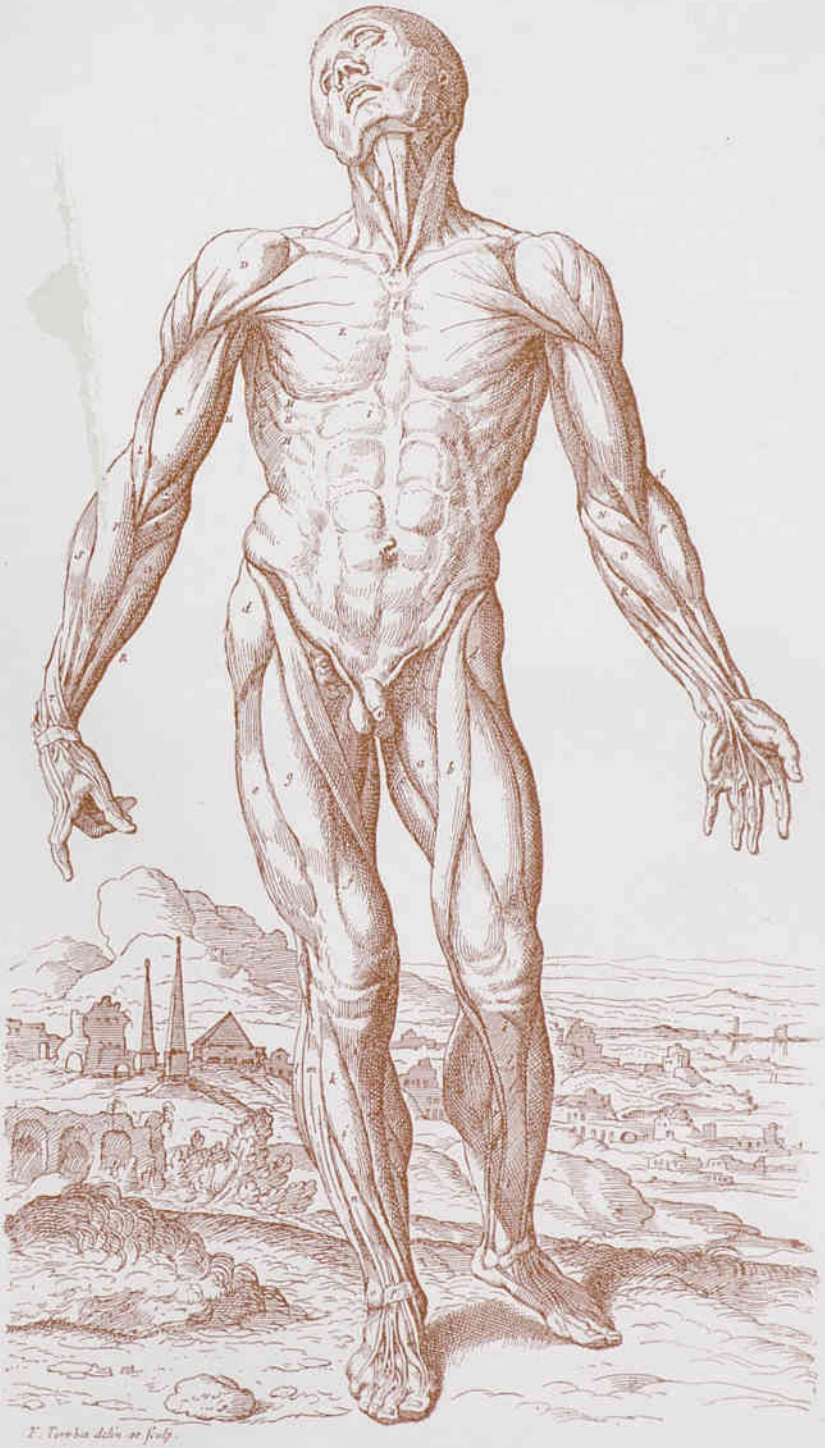


Figure extraite de l'"Abrégé d'Anatomie accommodé aux arts de peinture et de sculpture" par *François Tortebat* (1668).

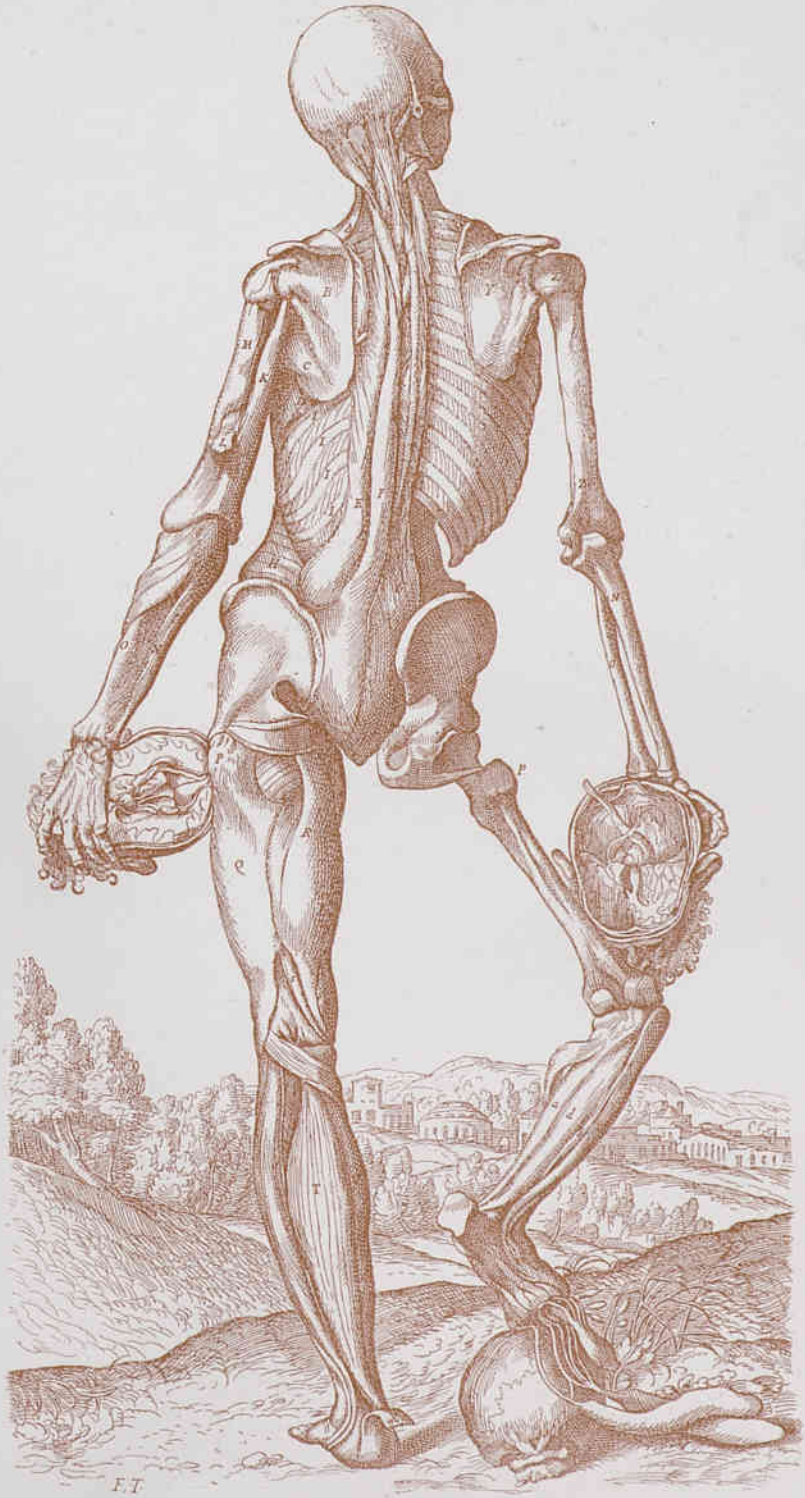


Figure extraite de l' "Abrégé d'Anatomie
accommodé aux arts de peinture et de sculpture"
par *François Tortebat* (1668).

titude » en ostéologie et en myologie. Ces vénérables figures ont été, paraît-il, exécutées d'après celles que le Titien avait dessinées pour les *Œuvres* de Vésale. « Vous les trouverez assurément fort justes, dit l'auteur de l'atlas, et je m'en suis servi, parce que j'ai cru qu'il était impossible de mieux faire sur le sujet »... Soyons indulgent pour François Tortebat et son admirateur de Piles, en faveur de leurs bonnes intentions. Mais n'avions-nous pas raison de parler de révolution dans l'enseignement de l'anatomie aux artistes en voyant aujourd'hui le « Cours pratique et élémentaire » que Paul Richer met entre leurs mains et en comparant les planches de Tortebat avec celle de la *Nouvelle anatomie artistique* ?

Sans doute, des progrès s'étaient accomplis depuis le temps où les squelettes, dans des poses alanguies, exhibaient leurs os hypothétiques et leurs muscles en pendeloques. Pour ne citer que le principal effort, vers le milieu du siècle dernier, un médecin, Fau, publia un ouvrage d'anatomie artistique, accompagnée de belles planches gravées par Leveillé, qui devint le manuel classique des élèves de l'Ecole des Beaux-Arts. Le texte pompeux et suranné manque de la sobriété et de la précision nécessaires aux descriptions scientifiques. Mais les dessins réalisent un véritable progrès et l'on y voit d'intéressants rapprochements entre l'anatomie descriptive et l'anatomie des formes. La figuration des muscles est cependant encore bien imprégnée de l'observation du cadavre.

En réalité, l'application rationnelle des notions anatomiques à la compréhension de la forme humaine date seulement d'hier.

Car, il n'y a pas encore bien longtemps, l'enseignement anatomique officiel des artistes se bornait à quelques notions d'ostéologie et de myologie empruntées aux traités d'anatomie descriptive, dont il était assez malaisé de saisir les rapports avec la plastique. On exhibait aux jeunes gens un squelette tant bien que mal ajusté, ainsi qu'un légendaire cadavre dont les muscles desséchés revêtaient les formes les plus fantaisistes. L'élève devait s'efforcer de reproduire ce spectacle macabre. Etude vraiment peu faite pour faciliter la compréhension et la figuration de la forme humaine vivante.

L'avènement de la science morphologique a changé tout cela. « Le macchabée » existe bien encore, mais il reste au second plan. Le modèle a repris tous ses droits, la *nature vivante* a détrôné la *nature morte*.

Actuellement, l'enseignement de l'anatomie à l'Ecole des Beaux-Arts, tel que l'a institué et fait apprécier Paul Richer, comporte deux sortes de cours : des cours oraux et des cours pratiques, qui se poursuivent de façon parallèle et se complètent mutuellement.

Les cours pratiques ont comme moyen d'instruction le dessin et comme

but la recherche du détail anatomique sur le *modèle vivant*. Ici, le scalpel de l'étudiant en médecine est remplacé par le crayon.

Les élèves commencent par dessiner les os isolés sous leurs divers aspects. Puis, lorsqu'ils ont ainsi figuré tous les os d'une partie du corps, d'un membre par exemple, on leur présente un modèle nu sur lequel on leur apprend à reconnaître comment ces os se révèlent à l'extérieur dans leur forme et dans leur situation exacte. En réalité, c'est par l'étude du modèle vivant, qu'ils acquièrent la connaissance du squelette. Et cette leçon de choses répond bien à son but qui est la connaissance du *squelette en vie*.

De même pour les muscles ; ils sont aussi dessinés d'après le modèle. On ne demande pas à l'élève de représenter un muscle plus ou moins schématique, mais bien les muscles mêmes du sujet qui pose devant eux, dans leur forme réelle et vivante, avec leur accent individuel, et suivant telle ou telle attitude.

Enfin, l'étude du squelette et des muscles ne saurait suffire aux artistes. Ils ont à reproduire la forme extérieure du corps humain : il faut leur enseigner le rôle plastique du tissu graisseux sous-cutané, des vaisseaux et de la peau elle-même avec ses dépendances. De là une étude très détaillée de la forme extérieure dont les moindres particularités sont, non seulement mises en évidence, mais anatomiquement expliquées.

Ainsi l'artiste apprend à reconnaître les conditions essentielles d'une bonne conformation, ce qu'Ingres appelait justement la « santé de la forme ».

Dans le cours oral, préparé et facilité par ce cours pratique, le professeur peut aborder des considérations générales, présenter des vues d'ensemble nécessaires à la compréhension du détail. C'est là que se trouvent traitées les questions de forme extérieure avec toute l'ampleur désirable : variations suivant les individus, l'âge, la race, le sexe. Là aussi sont abordés dans tous leurs détails les problèmes de la mécanique humaine : attitudes et mouvements. Lorsqu'il s'agit d'établir des comparaisons entre les innombrables modalités de la plastique humaine, on fait appel aux projections photographiques des différents types humains, dans leurs différentes attitudes, ou d'après les meilleures œuvres d'art.

Mais, toujours, le futur artiste a sous les yeux l'image réelle de la *vie* qu'il est appelé à reproduire.

Ne devrait-il pas en être de même pour le futur médecin ?

Pourquoi ne met-on jamais sous ses yeux l'image de la *vie* qu'il est destiné à conserver ? Et n'y a-t-il pas lieu d'être surpris qu'on lui enseigne toutes les imperfections de la machine humaine sans jamais lui avoir

montré un homme bien portant? Etudier les altérations des formes sans connaître la « santé de la forme », c'est un véritable paradoxe pédagogique.

L'exemple donné par M. Paul Richer à l'Ecole des Beaux-Arts pourrait être suivi avec profit par l'Ecole de médecine. Ici, bien entendu, les études d'anatomie descriptive et les exercices de dissection doivent continuer à occuper la place capitale. Mais chaque regard donné au cadavre devrait être suivi d'un coup d'œil jeté sur le vivant.

Au lieu de n'apprécier les gras et les maigres que par la plus ou moins grande difficulté qu'on éprouve à les disséquer, il ne serait pas superflu d'en détailler les caractères morphologiques sur des sujets vivants,ou tout au moins sur des images photographiques. Et de même pour toutes les variations du type humain, suivant l'âge, suivant la taille, suivant le sexe, suivant la race.

C'est affaire à l'anthropologie,dira-t-on ? — Qu'importe si cette anthropologie nous fait mieux connaître nos semblables,partant si elle nous permet de mieux examiner un malade et de le mieux soigner ? Aussi bien ne s'agit-il pas de l'anthropologie tout entière ; mais seulement de l'étude des formes extérieures, et c'est là le propre de la *morphologie*.

« Hommes ou femmes, jeunes ou vieux, gras ou maigres, a dit Paul Richer, nous sommes tous composés des mêmes éléments anatomiques ; nous avons tous les mêmes muscles avec les mêmes insertions, les mêmes os avec les mêmes articulations, la même graisse, les mêmes vaisseaux, etc... Ce qui diffère, c'est la figuration de ces éléments anatomiques, leurs rapports, leur mode de répartition, etc... d'où résulte la forme individuelle, et c'est ce qui constitue la *morphologie* ou mieux la *science du nu..* ». Cette science fournit les moyens de « bien comprendre, de bien connaître et par suite de mieux reproduire ou interpréter la nature. »

Aux artistes elle est indispensable. A l'enseigner aux médecins, on ne voit que des avantages. L'anatomie y perdrait de son aridité, sans cesser d'être « le fondement de la médecine ». L'étudiant y gagnerait de connaître des notions immédiatement applicables dans sa pratique future.

(*A suivre.*)

Le gérant : P. Bouchez.

ERRATUM

Dans le n° 6 de l'année 1906 :

Page 511, ligne 7, au lieu de *face interne*, lire *face externe*.
Page 520, ligne 13, au lieu de *fig. 1*, lire *fig. 2*.
Page 524, ligne 11, au lieu de *fig. 3*, lire *fig. 4*.

Imp. J. Thevenot, Saint-Dizier (Haute-Marne).

SOCIÉTÉ DE NEUROLOGIE DE PARIS

(séance du 7 mars 1907)

BIBLIOTHÈQUE DES HÔPITAUX SALPÊTRIÈRE INTERNES EN MÉDECINE

POLIENCÉPHALITE CHRONIQUE : OPHTALMOPLÉGIE ET PARALYSIE BILATÉRALE DE LA BRANCHE MOTRICE DU TRIJUMEAU. TABES PROBABLE

PAR

HENRI LAMY

Il s'agit d'une femme âgée de 49 ans, qui présente une ophtalmoplégie bilatérale avec facies d'Hutchinson typique. Les renseignements qu'elle donne sur ses antécédents et le début de sa maladie sont sujets à caution ; car elle est d'une intelligence très inférieure à la normale, à moins que ses facultés ne soient amoindries.

Sans maladie antérieure notable, elle dit s'être réveillée il y a 1 an 1/2 « paralysée d'une moitié de la figure ». Depuis cette époque, elle voit double et sa paupière supérieure est tombante à droite. Jamais, dit-elle, elle n'a éprouvé d'autre trouble quelconque de la santé ; en particulier jamais de douleurs dans la tête ni dans les membres. Elle a continué à faire des ménages dans cet état, et n'a cessé de travailler que faute d'ouvrage. L'état général est resté bon ; mais depuis quelque temps la malade éprouve une grande faiblesse des mâchoires et une réelle difficulté à manger. Il y a plusieurs mois, elle dit avoir perdu sa salive involontairement. Elle bavait continuellement. Ce symptôme a disparu aujourd'hui.

Etat actuel (*Février* 1907).— Paralysie complète de la 3e paire à *droite* (ptosis, strabisme externe) ; mais pas de mydriase, la musculature interne de l'œil n'est pas touchée par la paralysie. A *gauche* : ptosis incomplet, globe oculaire non dévié, mais presque immobile dans l'orbite ; seul le mouvement du globe en dehors est conservé. Front plissé des deux côtés ; sourcils relevés. Les pupilles sont petites, réagissent néanmoins à la lumière, mais nullement à l'accommodation : signe d'Argyll Robertson bilatéral.

Dans la *moitié inférieure de la face*, voici ce qu'on note : la bouche reste la plupart du temps entr'ouverte, et le menton abaissé. Il n'y a cependant pas d'écoulement salivaire par les commissures. De plus, celles-ci ne sont pas abaissées comme dans la paralysie glosso-labiée, bien que la malade ait un peu l'*aspect pleurard* qui caractérise la physionomie dans cette dernière affection (Pl. XXIV, fig. 1). Il est manifeste que cet aspect et le défaut d'occlusion buccale sont dus à *la paralysie du maxillaire inférieur* qui est tombant.

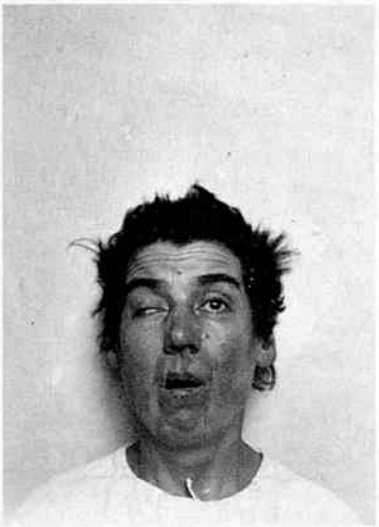
D'ailleurs la malade est parfaitement capable de fermer la bouche ; mais dans cet acte, seules les lèvres se rapprochent, tandis que les maxillaires restent écartés. L'occlusion se fait *par l'orbiculaire des lèvres* ; et pour l'obtenir, la malade est obligée de « faire la petite bouche », c'est-à-dire de rétrécir la fente buccale. Ceci est facile à comprendre ; car il est impossible d'obtenir l'occlusion des lèvres les mâchoires étant écartées, sans contracter l'orbiculaire circulairement. En outre, on note que dans ce mouvement *le menton se plisse et se fronce*, comme si les muscles du menton s'efforçaient de concourir à l'action de l'orbiculaire (Pl. XXIV, fig. 2).

Ainsi, en dépit des apparences, il n'y a point de paralysie dans le domaine du facial. Si l'on vient à rapprocher les mâchoires à l'aide du doigt placé sous le menton, on constate que la malade peut faire la moue, peut écarter les lèvres pour montrer les dents. A vrai dire, elle ne peut siffler, et elle souffle mal une bougie ; on peut dire qu'il y a seulement une certaine faiblesse de l'orbiculaire des lèvres.

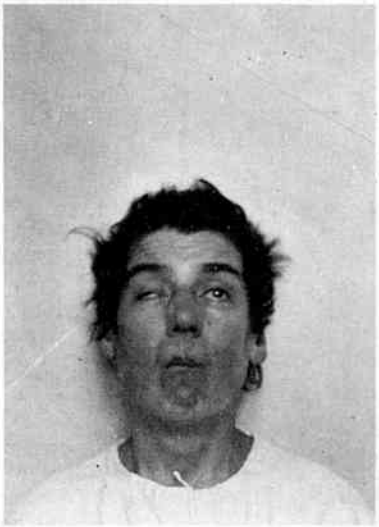
En outre, le peaucier du cou se contracte normalement à droite, mais pas du tout à gauche.

Quant *à la mâchoire inférieure*, elle est à peu près inerte ; les mouvements d'élévation et de diduction sont nuls. On peut introduire un doigt entre les dents de la malade, qui sont bien conservées, et lui commander de mordre, sans éprouver autre chose qu'une légère pression : ceci à droite comme à gauche. Toutefois le maxillaire n'est pas ballant; lorsqu'on veut le soulever, on éprouve une certaine résistance, qui est certainement le fait de la tonicité ou même d'un certain degré de contraction des muscles sus-et sous-hyoïdiens (abaissement de la mâchoire). Cette résistance diminue beaucoup en effet quand on fait la même recherche, la malade ayant le cou fléchi en avant. Les muscles en question non seulement abaissent le maxillaire, mais l'attirent un peu en arrière, comme on peut s'en rendre compte en regardant la malade de profil (Pl. XXIV, fig. 3 et 4).

La façon dont la malade parvient à *mastiquer* est très particulière et mérite d'être signalée. D'abord elle mange lentement et avec peine ; mais elle ne présente pas de trouble de déglutition. Elle est incapable, cela va de soi, de broyer des aliments durs ; mais elle mâche parfaitement une



A



B



C



D

POLIENCÉPHALITE CHRONIQUE.
OPHTALMOPLÉGIE ET PARALYSIE DES MUSCLES MASTICATEURS.

(H. Lamy).

A. Attitude naturelle au repos ; la bouche reste entr'ouverte par suite de la paralysie des massieters.

B. Occlusion volontaire de la bouche par contraction de l'orbiculaire des lèvres, les mâchoires restant écartées.

C. Profil de la malade, la bouche entr'ouverte : le maxillaire inférieur est abaissé et un peu attiré en arrière.

D. Profil avec la bouche fermée, dans l'attitude B.

bouchée de pain en y mettant le temps. Or, il est manifeste qu'à cet acte ni les masséters, ni les ptérygoïdiens ne prennent part; mais le maxillaire inférieur exécute des mouvements peu étendus d'avant en arrière, qui paraissent dus aux muscles sus-et sous-hyoïdiens. Ces muscles abaissent la mâchoire et l'attirent un peu en arrière, avons nous dit. Or c'est ce dernier mouvement qui est utilisé, semble-t-il, pour la mastication : il permet une sorte de brassage des aliments non liquides, qui supplée, d'une façon bien imparfaite sans doute,au rapprochement des arcades dentaires. On se rend bien compte de ces particularités surtout en regardant de profil la malade pendant qu'elle mange.

Pas de paralysie objectivement appréciable du *voile du palais* ; mais il est certainement insuffisant, car la malade nasonne très nettement en parlant.

Voix sourde, faible, monotone. L'articulation des mots est assez distincte cependant, et n'est troublée que dans la mesure où l'abaissement permanent du maxillaire inférieur l'entrave. La *langue* n'est pas atrophiée et présente une mobilité normale en tous sens.

Pas de troubles *cardio-respiratoires*, jamais de vomissements.

Sensibilité normale à tous points de vue : ni sur la face, ni sur les membres, nous n'avons relevé d'anesthésie sous quelque mode que ce fût. Les sensibilités *olfactives* et *gustatives* sont intactes. L'acuité *visuelle* paraît conservée ; pas de dyschromatopsie ni de modification du champ visuel.

Audition assez bonne : la montre est perçue des deux côtés (30 cent. à gauche, 10 à droite).

La malade ne souffre pas ; elle n'a jamais éprouvé de douleurs lancinantes, ni de maux de tête.

La *marche* est normale ; aucun trouble de coordination des membres, pas de paralysie.

Réflexes tendineux. — Le réflexe du genou est aboli tout à fait à gauche ; il est très faible à droite et ne peut être obtenu que par la manœuvre de Jendrassik. Réflexe achilléen conservé des deux côtés, mais lent à se produire : le « temps perdu » paraît augmenté. Réflexe olécranien normal. Réflexe massétérin nul des deux côtés.

Pas de troubles des *réservoirs* ; ni sucre, ni albumine dans les urines.

Réactions électriques. — Les muscles dépendant du facial se contractent normalement par les courants faradiques. Les réactions des masséters et des temporaux sont au contraire à peine appréciables ; elles ne paraissent pas nulles toutefois, car on obtient un certain degré de rapprochement des mâchoires avec des excitations énergiques.

Depuis une douzaine de jours,la malade est soumise au traitement mercuriel (frictions). Il semble qu'il y ait un très léger changement en mieux,

au point de vue de la paralysie de la mâchoire inférieure. La bouche n'est plus perpétuellement ouverte, comme lors de son entrée à l'hôpital.

Dans les antécédents, rien qui permette d'affirmer la syphilis. Ni éruptions, ni fausses couches (pas de grossesse). Cependant la malade dit avoir perdu ses cheveux d'une façon rapide il y a deux ans.

*
* *

En résumé il s'agit d'une *poliencéphalite* à la fois *supérieure* et *inférieure*, puisqu'il y a ophtalmoplégie (sans participation de la musculature interne de l'œil), et paralysie de la branche motrice de la 5e paire : on pourrait même dire que la poliencéphalite est *totale*, car il y a quelques troubles dans le domaine du facial inférieur. Ce fait mérite déjà d'être noté, car dans la poliencéphalite chronique de l'adulte, il est rare que la colonne grise du mésencéphale soit envahie sur toute son étendue (1). Ainsi dans la poliencéphalite supérieure, qui est souvent une localisation du Tabes, le domaine du facial et du trijumeau moteur sont le plus ordinairement épargnés ; et inversement dans la poliencéphalite inférieure, qui n'est en général qu'une localisation de la sclérose latérale amyotrophique, les noyaux oculo-moteurs ne sont pas intéressés. On a surtout signalé la poliencéphalite totale dans les formes familiales et infantiles.

Un deuxième point mérite de fixer l'attention, c'est l'existence de cette poliencéphalite comme unique manifestation nerveuse chez notre malade. Comme étiologie de l'ophtalmoplégie totale, on ne rencontre guère que le *tabes*, la *syphilis*, le *diabète*. Ce dernier n'est pas en cause. Quant à la syphilis, elle est possible ; mais nous ne trouvons comme indication à cet égard qu'une alopécie rapide survenue il y a 2 ans. En ce qui concerne le tabes, c'est l'hypothèse à laquelle je me rallierais le plus volontiers ; car la malade présente le signe d'Argyll Robertson, et une abolition du réflexe rotulien à gauche, avec affaiblissement du côté droit. Mais j'avoue que je ne présente cette hypothèse qu'avec réserves. Il n'y a en effet aucun trouble de sensibilité, pas de douleurs fulgurantes, ni de troubles sphinctériens. On ne note ni douleurs, ni anesthésie dans le domaine du trijumeau. Enfin la paralysie et l'atrophie des masticateurs est un phénomène tout à fait rare dans le tabes céphalique (2).

(1) Guinon et Parmentier, De l'ophtalmoplégie externe combinée à la paralysie glosso-labio-laryngée et à l'atrophie musculaire progressive (*Nouv. Iconographie de la Salpêtrière*, 1890, p. 185).

(2) Pierre Marie et A. Léri ont présenté à la *Société de Neurologie* (2 février 1905) un sujet tabétique, qui offrait, comme notre malade, une *ophtalmoplégie totale* et une *paralysie atrophique des muscles innervés par la branche motrice du trijumeau*. Ces auteurs disent n'avoir trouvé dans la littérature que deux exemples de cette dernière localisation du Tabes (Schulze, Chvostek).

Au point de vue symptomatique, j'insisterai sur les particularités suivantes : la malade présente le *facies d'Hutchinson* typique ; en outre la moitié inférieure de la face offre l'aspect « pleurard » de la paralysie glosso-labio-laryngée à première vue, surtout lorsque la bouche reste entr'ouverte. Mais à l'examen, on voit qu'il n'y a ni paralysie ni atrophie prononcées dans le domaine du facial. Cette apparence est uniquement due à la *chute paralytique de la mâchoire inférieure*. La malade arrive en effet à fermer la bouche en contractant l'orbiculaire des lèvres à la façon d'un sphincter. Sous les lèvres fermées, il est facile de s'assurer que les mâchoires restent écartées. Ceci donne une expression particulière à la partie inférieure du visage : la malade fait « la petite bouche ». C'est d'ailleurs la seule façon possible de fermer la bouche sans rapprocher les arcades dentaires (Pl. XXIV, fig. 2).

En général, on n'observe l'atrophie des masticateurs, dans les paralysies glosso-labiées, que lorsque les muscles péribuccaux sont atrophiés. Aussi les malades ont-ils la bouche perpétuellement ouverte, et perdent-ils leur salive par les commissures. La paralysie de la branche motrice du trijumeau est un symptôme que les auteurs classiques déclarent ne se produire que très tardivement dans les paralysies bulbaires chroniques. Ici, l'atrophie et la paralysie des masséters l'emportent sur les troubles dans le domaine du facial. S'il s'agit, dans le cas présent, d'une affection progressive, comme je le crois, ce fait n'a rien de surprenant, car l'ophtalmoplégie paraît avoir débuté : l'envahissement du noyau masticateur avant celui du facial se conçoit facilement, puisque ce noyau est plus voisin de ceux de la 3e paire que le noyau de la 7e.

HOSPICE DE BICÊTRE

LABORATOIRE DE M. LE Dr PIERRE MARIE

COINCIDENCE CHEZ UN MÊME MALADE DE LA PARAPLÉGIE CÉRÉBRALE INFANTILE ET DE LA PARALYSIE SPINALE INFANTILE

AUTOPSIE.

PAR

ITALO ROSSI

La doctrine de l'analogie entre la paralysie spinale infantile et l'hémiplégie cérébrale infantile, soutenue d'abord par Vizioli, Strümpell et Pierre Marie, combattue ensuite par quelques auteurs, paraît avoir aujourd'hui rallié beaucoup de suffrages.

On ne peut cependant nier, nous le verrons, que si au point de vue étiologique et clinique de nombreux faits ont été apportés à l'appui de cette doctrine, au point de vue anatomique la démonstration directe de cette analogie n'a pas encore été donnée. C'est en effet plutôt d'après des considérations théoriques tirées de la pathologie générale et d'après des analogies cliniques et surtout étiologiques que cette analogie anatomique des deux affections, envisagée au point de vue de leur lésion primitive, a été, et est aujourd'hui encore soutenue. Cela tient très vraisemblablement à ce qu'il est extrêmement difficile de saisir, dans l'étude des lésions définitives, telles que nous les relevons dans les autopsies les plus habituelles de paralysie cérébrale infantile, les lésions de début. Or, seules ces lésions initiales pourraient démontrer d'une façon péremptoire l'identité anatomique de l'hémiplégie cérébrale infantile et de la paralysie spinale infantile, dont le processus initial nous est aujourd'hui bien connu, grâce à la faculté qu'ont certains auteurs de faire l'étude anatomique de cas récents.

Quoi qu'il en soit, bien que le côté anatomique de cette question n'ait pas encore été élucidé et malgré les objections qui lui ont été faites, la doctrine de l'analogie entre les deux affections en question s'appuie sur tant d'arguments et de faits qu'on ne peut pas en nier la valeur.

Une de ces objections, faite par Freud (1), était celle-ci : si cette analogie existe vraiment, on devrait rencontrer avec une fréquence relative des cas où se combineraient chez le même individu les deux localisations du même processus morbide et les symptômes des deux affections.

Or cette coïncidence avait été prévue par Pierre Marie lorsqu'il écrivait, en 1892, dans ses *Leçons sur les maladies de la moelle* : « J'ai la conviction que grâce à un hasard favorable on verra quelque jour l'hémiplégie cérébrale infantile et la paralysie spinale infantile coïncider chez le même sujet, et j'attends avec confiance la publication de cette observation typique qui démontrera d'une façon irréfutable l'identité des deux affections. »

Les faits ont donné raison à Pierre Marie. On peut déjà remarquer, et nous les citerons, qu'il existe des observations prouvant que ces deux types cliniques peuvent se retrouver chez diverses personnes d'une même famille ou du même lieu lorsque la poliomyélite prend un caractère épidémique. Plus démonstratifs encore sont les cas publiés dans la littérature, présentant la coïncidence des deux affections, survenues en même temps chez le même individu. Ces cas sont cependant rares, un seul d'entre eux a été suivi d'autopsie.

Nous croyons donc intéressant de rapporter ici l'étude anatomique, que nous avons faite dans le service de notre maître Pierre Marie, à Bicêtre, d'un cas de coexistence de paraplégie cérébrale infantile et de paralysie spinale infantile.

Ce cas qui a été, de la part de notre maître, l'objet d'une présentation à la Société médicale des hôpitaux (1902, séance du 7 mars) n'est pas seulement intéressant par son extrême rareté. Il nous montre aussi que l'analogie de la paralysie spinale infantile et de l'hémiplégie cérébrale infantile peut bien s'étendre à la diplégie cérébrale. Celle-ci, en effet, comme l'hémiplégie cérébrale infantile, n'est qu'une variété de la paralysie cérébrale infantile ; leur étiologie est à peu près la même et elles relèvent des mêmes processus anatomiques.

Observation clinique. — Bois..., âgé de 30 ans, entré à l'hospice de Bicêtre, service de M. Pierre Marie le 17 août 1897.

Dans les antécédents héréditaires du malade il est à noter que le grand-père et le père auraient été atteints de paralysie dans les dernières années de leur vie ; mère vivante, bien portante ; une sœur bien portante, mariée ; elle a 2 enfants en bonne santé.

Histoire de la maladie actuelle. — Selon les renseignements fournis par la mère, la maladie actuelle, la paraplégie, serait survenue à l'âge de 6 mois. Il a été impossible d'obtenir sur le début de l'affection des renseignements détail-

(1) Freud, *Die infantile cerebrallähmung*, Wien, 1897.

lés ; on sait seulement que la paraplégie survint à la suite de convulsions qui ne se sont jamais répétées ultérieurement. Le malade, même dans sa première enfance, n'a jamais souffert d'aucune autre affection. Dès sa plus tendre jeunesse il dut recourir a des béquilles pour marcher. Il n'a jamais présenté aucun trouble dans les extrémités supérieures; il a appris à écrire de bonne heure.

Etat actuel (19 août 1897). — Le malade est de taille plutôt petite et d'aspect fort peu vigoureux. Le crâne est un peu petit et présente une déformation évidente ; tandis qu'il est aplati des deux côtés, le milieu semble élevé et former une saillie entre les deux méplats latéraux. Les dents sont d'aspect normal.

Les organes génitaux sont normalement développés, ainsi que le système pileux du pubis.

Le malade ne peut se tenir debout sans béquilles, mais avec celles-ci il marche encore assez bien, en usant du membre inférieur droit seulement, car le gauche pend presque inerte et ne touche pas le sol. Dans la marche, seule la partie antérieure du pied droit, fortement équin, porte sur le sol.

Rien à noter du côté des nerfs crâniens.

Le malade peut très bien se servir de ses extrémités supérieures ; les mouvements se font bien, la force est normale dans tous les segments. Il n'y a pas de rigidité dans les mouvements passifs ; pas d'atrophie musculaire.

Le *membre inférieur droit* présente d'une façon typique l'aspect qu'on voit dans la paraplégie spastique infantile. Il est légèrement fléchi dans la hanche et dans le genou et en forte adduction. Le pied et en position équine et en adduction légère, avec légère flexion dorsale permanente des premières phalanges des orteils (Pl. XXV).

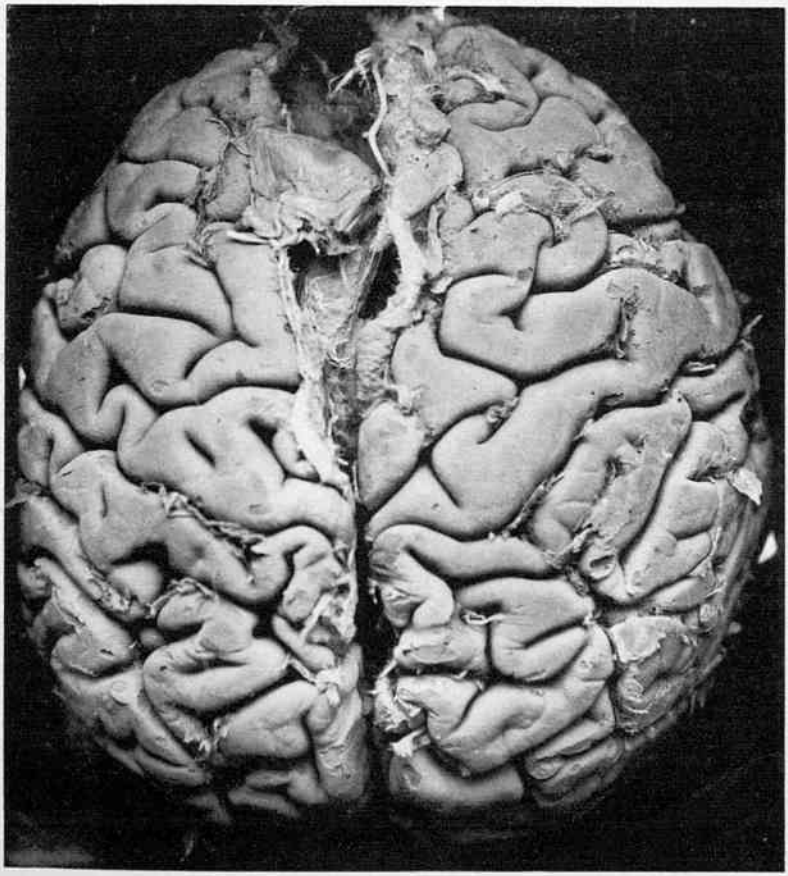
Il existe en outre une légère atrophie diffuse généralisée à tous les muscles de la jambe et surtout accusée dans ceux de la région antéro-externe ; le biceps sural est le moins atteint. Les reliefs musculaires des deux tiers supérieurs de la cuisse sont très marqués ; au contraire au tiers inférieur il existe au-dessus du genou une atrophie circulaire en jarretière, frappant également le triceps fémoral et les muscles postérieurs.

Les mouvements passifs sont plus ou moins limités dans les diverses articulations du membre, du fait de la contracture. Celle-ci est surtout marquée dans les adducteurs de la cuisse et dans les muscles du mollet. Il est en effet absolument impossible de lutter contre l'état d'adduction permanente de la cuisse ; le tendon d'Achille d'autre part forme au niveau du talon une corde absolument inextensible qui fixe le pied en équin, s'oppose à la flexion dorsale et permet seulement des légers mouvements d'abduction et d'adduction. Les petites articulations des orteils sont relativement libres.

Les mouvements passifs d'extension de la cuisse et de la jambe ont subi,eux aussi, une certaine limitation. La cuisse ne peut être complètement étendue passivement et le mouvement d'extension de la jambe est aussi arrêté avant d'atteindre l'amplitude normale. Dans la flexion de la jambe au contraire, on ne rencontre pas de résistance appréciable. Il existe une légère diminution



BIBLIOTHÈQUE DES
LA SALPÊTRIÈRE
INTERNATS EN MÉDECINE



PARALYSIE CÉRÉBRALE INFANTILE ET PARALYSIE SPINALE INFANTILE

(J. Parrot)

de la force musculaire dans les divers segments du membre ; le pied est celui dont la motilité est le plus compromise.

Le réflexe rotulien est vif, exagéré et s'accompagne d'une très légère contraction des adducteurs à gauche. Le réflexe cutané plantaire est nettement en extension avec éventail des orteils.

Le *membre inférieur gauche* présente un aspect tout à fait différent. Le membre tout entier montre des muscles considérablement atrophiés et dans un état de flaccidité complète, contrairement à ce qui se passe dans les muscles du membre inférieur droit ; c'est ainsi que le membre présente d'une façon très nette l'aspect connu sous le nom de jambe de polichinelle. Les muscles fessiers gauches présentent également un état d'atrophie et de flaccidité manifeste, mais l'atrophie est surtout évidente à la jambe où elle atteint tous les muscles dans toute leur étendue ; les muscles antéro-externes sont toutefois beaucoup plus atrophiés que ceux du mollet. L'atrophie de la jambe gauche est de beaucoup plus marquée que celle déjà décrite dans la jambe droite.

Le membre inférieur gauche est de 6 centimètres plus court que le droit. Le pied est équin, avec flexion exagérée des orteils, dans toutes les phalanges ; il est en outre légèrement dévié en dehors à partir de l'articulation médio-tarsienne. Le gros orteil est franchement dévié en dehors, tandis que le petit orteil se porte en dedans et sous les autres orteils.

La corde formée au-dessus du talon par le tendon d'Achille est beaucoup moins nette que du côté opposé ; malgré cette rétraction tendineuse, le pied offre l'aspect du pied ballant et ses mouvements passifs ont une amplitude beaucoup plus marquée que du côté opposé surtout dans l'adduction et dans l'abduction.

Aucune raideur dans les mouvements passifs au niveau de l'articulation de la hanche et du genou.

Pour ce qui est de la force musculaire, on peut dire qu'il existe dans tous les segments du membre une paralysie presque absolue.

Il existe des troubles vaso-moteurs très manifestes, accusés surtout au niveau de la jambe et du pied ; la peau est très froide et violacée. Tandis que la jambe droite est abondamment pourvue de poils, la jambe gauche est absolument glabre. L'excitabilité électrique des muscles est, suivant les points, ou très diminuée ou abolie.

Le réflexe rotulien est aboli à gauche, mais la percussion du tendon rotulien gauche donne naissance à droite à un réflexe controlatéral des adducteurs très énergique.

Le réflexe cutané plantaire, bien que plus faible qu'à droite, est aussi en extension nette.

Les réflexes abdominaux et crémastériens existent des deux côtés : le réflexe abdominal droit est un peu plus faible que le gauche.

Les réflexes pupillaires sont conservés.

Il n'existe, nulle part, de troubles de la sensibilité subjective ou objective (tant superficielle que profonde).

Pas de troubles sphinctériens.

Le malade ne présente pas de troubles de la parole. Quoique étant « minus habens » il lit et écrit assez bien.

L'état du malade ne s'est pas modifié dans les années suivantes ; un dernier examen fait peu de temps avant sa mort a confirmé la présence des troubles moteurs, trophiques et de la réflectivité ci-dessus décrits.

Mort le 4 août 1906, à la suite d'appendicite.

Autopsie. — Il existe dans l'*hémisphère cérébral gauche* un foyer de ramollissement ayant complètement détruit (Pl. XXV-XXVI) : 1° la première circonvolution frontale dans sa partie interne et supérieure et dans la moitié antérieure de sa partie orbitaire ; la première circonvolution frontale est remplacée par une coque excessivement mince qui semble formée presque exclusivement par la méninge ; 2° la face interne du lobule paracentral ; 3° la première circonvolution limbique et le corps calleux dans leurs 3/4 antérieurs, jusqu'au niveau à peu près de la partie ascendante de la scissure calloso-marginale. En avant de celle-ci il n'existe plus aucune trace de la première circonvolution limbique ; il existe au contraire encore quelques restes du tronc du corps calleux sous la forme d'une mince lamelle ; la moitié antérieure du tronc et le genou ont complètement disparu.

La moitié antérieure du ventricule latéral est considérablement dilatée.

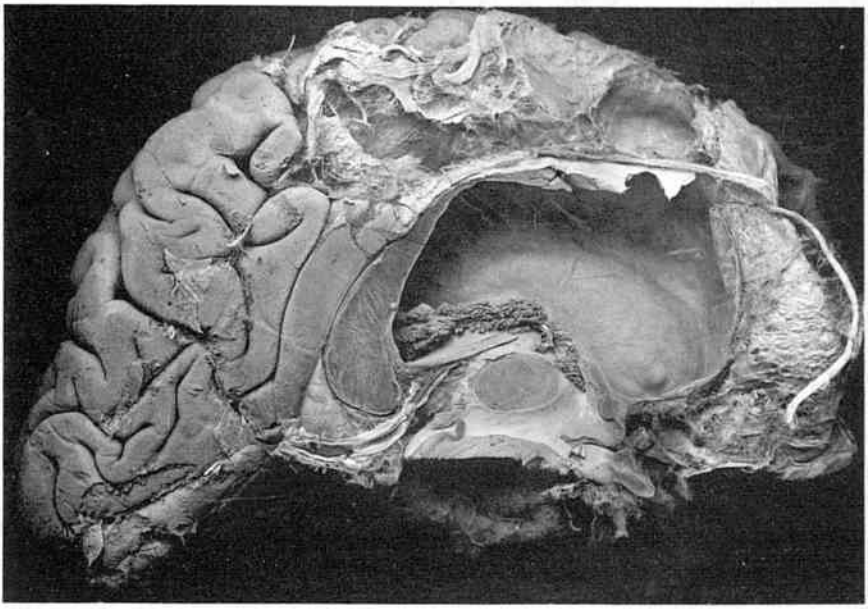
Des coupes macroscopiques ont montré que le ramollissement de la face interne du lobule paracentral ne pénètre que peu dans la profondeur, et que le ramollissement de la première circonvolution frontale aboutit en avant et au-dessous de la tête du noyau caudé sans toucher en rien celle-ci, et que le noyau ventriculaire, le thalamus, ainsi que la capsule interne ne présentent pas de lésions macroscopiques.

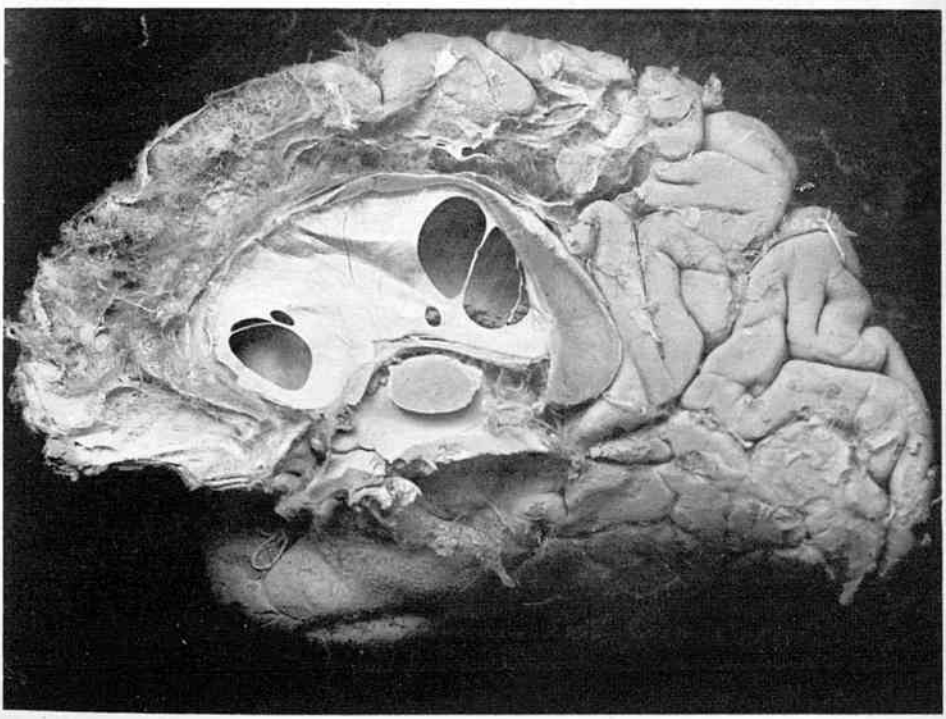
L'*hémisphère cérébral droit* présente une lésion qui est exactement la même qu'à gauche, avec cette seule différence que la première circonvolution frontale est un peu moins atteinte par le ramollissement qu'à gauche tant dans la partie orbitaire qu'au niveau de la convexité ; le peu de cette circonvolution qui persiste apparaît ratatiné, extrêmement atrophié.

Dans le reste des hémisphères cérébraux, tant à la base qu'à la convexité, il n'y a rien à noter d'anormal ou de particulier. Les méninges molles sont, comme la dure-mère, d'aspect normal, peu épaissies ; la pie-mère se détache facilement des circonvolutions sous-jacentes, sans entraîner de perte de substance.

Les circonvolutions restantes ont un aspect macroscopique normal ; en aucun point elles ne semblent être sclérosées ou présenter un aspect microgyrique. Leur disposition paraît normale.

Le cerveau dans son ensemble paraît un peu diminué de volume, l'hémisphère gauche plus que le droit ; mais cette différence, peu considérable, n'est que de 25 grammes. Le cervelet est de volume normal, la protubérance est plutôt petite.





PARALYSIE CÉRÉBRALE INFANTILE ET PARALYSIE SPINALE INFANTILE

(I. Rossi).

Sur des coupes macroscopiques pratiquées à plusieurs niveaux, le *pédoncule*, la *protubérance* et *le bulbe* ne présentent pas de lésions appréciables à l'œil nu.

Moelle : la dure-mère est d'aspect normal, sans adhérences pathologiques ; les méninges molles ne semblent pas épaissies.

L'examen macroscopique de la moelle permet de noter très aisément que les racines antérieures gauches, à partir du premier segment lombaire au troisième segment sacré inclusivement, sont beaucoup plus grêles que les racines correspondantes du côté droit. Après un soigneux repérage des racines, nous avons isolé individuellement les segments lombaires et sacrés avec leurs racines correspondantes. A ces divers étages de la moelle on peut, même à l'œil nu, sur les morceaux encore dans le liquide de Müller, noter la forte atrophie de la corne antérieure gauche et du cordon antéro-latéral gauche. Cette atrophie est surtout accusée au niveau de S 2, S 1, L 5, L 4, L 3.

ETUDE HISTOLOGIQUE. — Elle a porté sur les 5 segments sacrés et sur les 5 segments lombaires, sur plusieurs autres fragments prélevés à différentes hauteurs des régions dorsale et cervicale, sur le bulbe et la protubérance à diverses hauteurs.

Les pièces ayant été durcies dans le liquide de Müller, nous avons employé les méthodes de coloration suivantes : Gieson, hématoxyline-éosine, Pal, Pal-cochenille, Weigert.

Moelle.— A l'œil nu on voit déjà qu'il existe, *dans la région sacro-lombaire* sur les coupes de S 1, S 2 et des 4 derniers segments lombaires une forte asymétrie de la moelle : la moitié gauche est beaucoup moins développée que la moitié droite. Cette asymétrie, même à l'œil nu, paraît être due à une atrophie plus ou moins forte suivant les divers segments, de la corne antérieure gauche, du cordon antéro-latéral du même côté, et, en petite partie aussi, à une légère diminution de volume du cordon postérieur et de la base de la corne postérieure gauche.

Sur des préparations au Weigert et au Pal la corne antérieure gauche paraît en totalité plus faiblement colorée que la droite ; mais la décoloration frappe surtout la tête de la corne, qui sur des coupes au Gieson et à l'éosine tranche avec le reste de la corne par la coloration plus foncée qu'elle prend.

Microscopiquement, on constate que dans les segments précités il existe, dans la moitié externe de la tête de la corne antérieure gauche, un gros foyer typique de poliomyélite ancienne. Ce foyer atteint son maximum d'intensité et d'extension au niveau de S 2, S 1, L 5, L 4, L 3 et s'accompagne d'une forte atrophie massive de la corne antérieure, réduite à la moitié de son volume (Pl. XXVII). Au niveau du foyer proprement dit les fibres nerveuses constituant le réseau myélinique de la corne sont extrêmement raréfiées ; celles qui persistent sont pour la plus grande part très amincies et placées dans un tissu de sclérose dense où on note, à l'hématoxyline-éosine, une légère multiplication des noyaux névrogliques. Au milieu de ce tissu on aperçoit, sur quelques coupes des divers segments en question, un gros vaisseau, fortement dilaté, avec des parois très épaissies et une forte dilatation de l'espace périvasculaire. En gé-

néral, tous les autres petits vaisseaux situés tant au sein du foyer que dans le reste de la corne antérieure ont des parois épaissies et sont très apparents.

Les grosses cellules ganglionnaires de la corne antérieure ont presque complètement disparu ; on y trouve seulement quelques très rares cellules, presque toutes fortement atrophiées,rondes, sans prolongements ni noyaux ; ici et là on rencontre quelques vestiges des cellules disparues sous forme de petits blocs protoplasmiques homogènes, de forme irrégulière, prenant fortement les colorants. Il est à noter cependant qu'au niveau du tiers moyen de S 2 et surtout dans son tiers inférieur, bien qu'il existe ici encore une très forte atrophie de la corne antérieure et du cordon antéro-latéral gauches, le foyer poliomyélitique proprement dit tend à se limiter ; en outre, on observe au sein même du foyer et à la périphérie, surtout à l'angle antéro-interne de la corne, quelques cellules encore assez bien conservées.

Dans les segments dont il est question (S 2, S 1 ; L 5, L 4, L 3) la base de la corne antérieure, où il n'existe pas de foyer poliomyélitique proprement dit est moins large que la correspondante droite, son réseau myélinique est légèrement raréfié, les collatérales réflexes qui la traversent sont moins nombreuses. La base de la corne postérieure gauche présente une légère diminution de largeur, mais pas de raréfaction de ses fibres ni de sclérose.

Le cordon antéro-latéral gauche est, comme nous l'avons dit, fortement atrophié ; le cordon latéral présente en outre une légère décoloration, une raréfaction des fibres avec légère hyperplasie névroglique. Les sillons du cordon antéro-latéral par lesquels passent, en riches faisceaux, les fibres radiculaires antérieures, sont presque complètement dépourvus de fibres et occupés presque exclusivement par du tissu interstitiel.

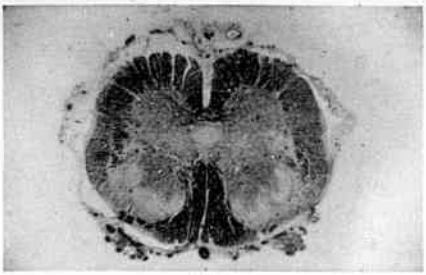
Le cordon postérieur gauche est un peu moins volumineux que le droit, mais il est bien coloré, ne présente aucune trace de dégénérescence.

Les racines antérieures correspondantes aux divers segments et qui,coupées transversalement, sont immédiatement adjacentes à la périphérie de la moelle. sont beaucoup moins volumineuses à gauche qu'à droite ; elles ne contiennent presque pas de fibres et sont presque uniquement constituées par du tissu interstitiel fortement sclérosé. Les quelques fibres encore restantes sont pour la plupart fines et ont une gaine myélinique très mince, mais bien colorée.

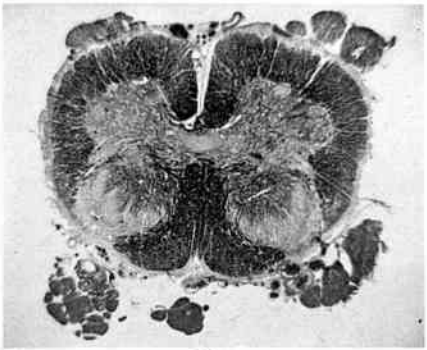
Au niveau de S 3 (Pl.XXVII) il y a encore une légère asymétrie de la moelle par l'atrophie de la corne et du cordon antéro-latéral gauche.Bien qu'il n'existe pas dans la corne antérieure de foyer proprement dit,on y retrouve une légère raréfaction du réseau myélinique avec sclérose légère, une diminution du nombre des cellules et des lésions atrophiques dans quelques-unes des cellules restantes. Il existe en outre, dans les racines antérieures gauches de ce segment une atrophie et une perte de fibres qui bien que beaucoup moins accusée que dans les segments sus-jacents n'en est pas moins nette.

Au niveau de S4 l'aspect de la moelle redevient à peu près normal (Pl.XXVII).

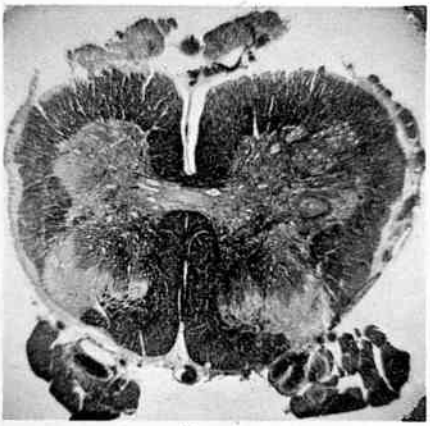
Au niveau de L 2, L 1, le foyer est moins volumineux que dans L 3, la raréfaction des fibres et la sclérose y est moins accusée. Au sein du foyer on retrouve quelques rares cellules très atrophiées, mais à la périphérie et sur-



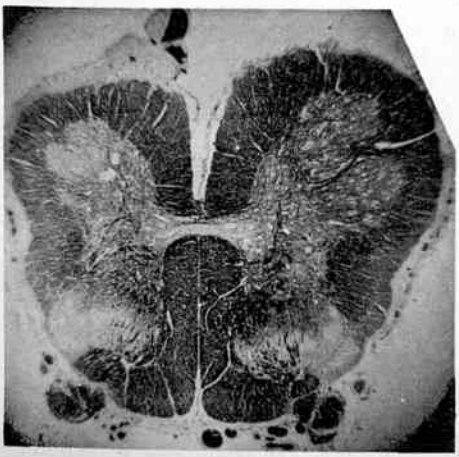
IV *s*



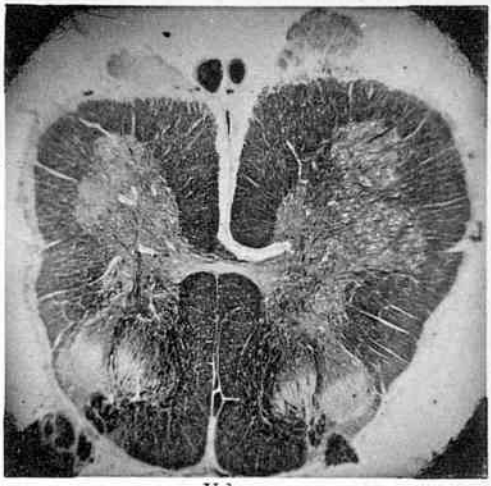
III *s*



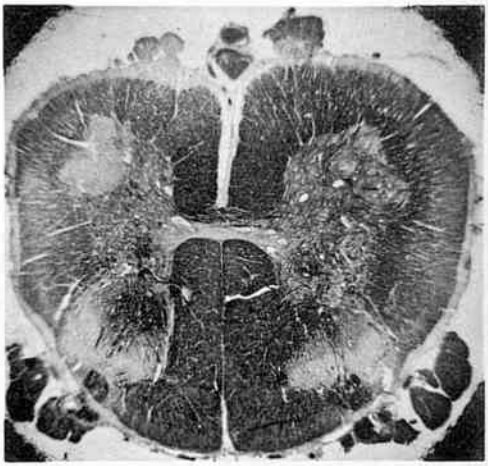
II *s*



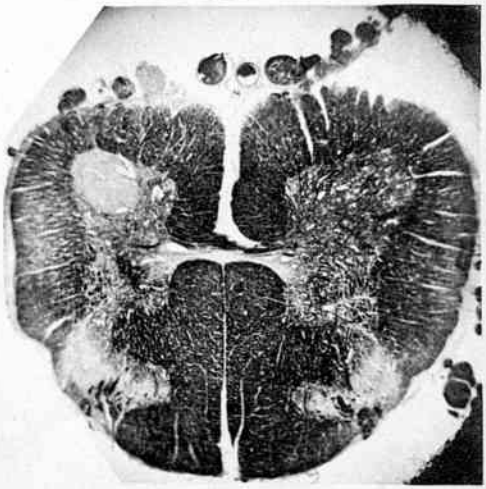
I *s*



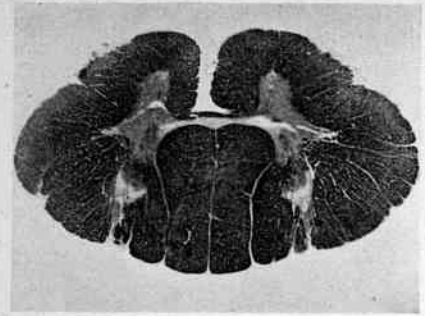
V *l*



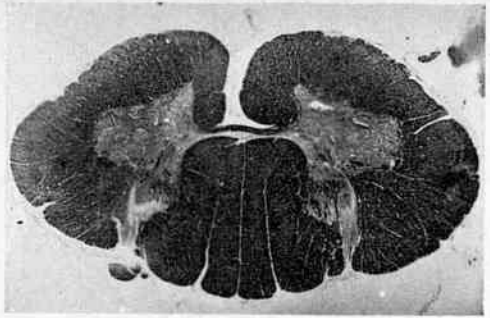
IV *l*



III *l*



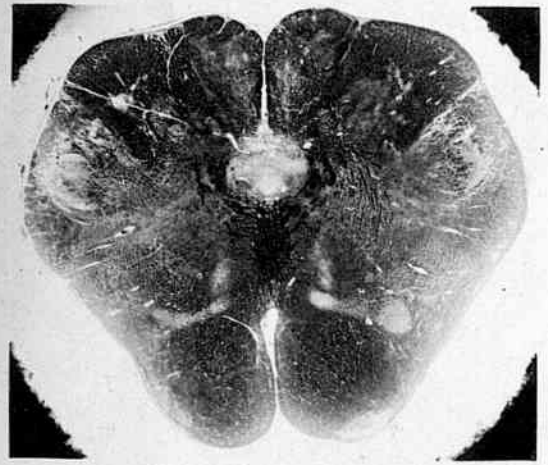
II *d*

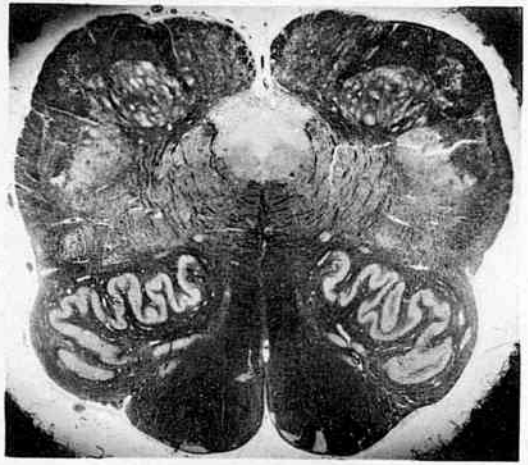


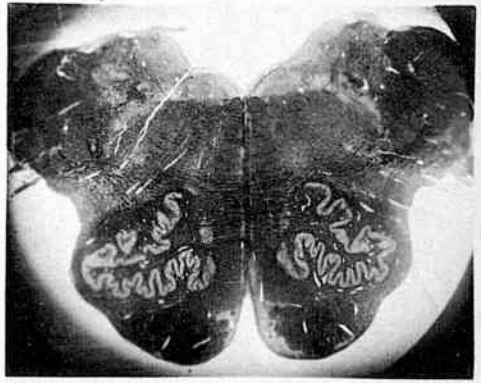
VIII *c*



IV *c*







PARALYSIE CÉRÉBRALE INFANTILE ET PARALYSIE SPINALE INFANTILE

(I. Rossi).

tout à la partie médiale de la corne on observe quelques cellules d'aspect normal. L'asymétrie de la moelle est moins accusée que dans les segments sous-jacents, et l'atrophie des racines antérieures gauches moins forte ; ces dernières contiennent de nombreuses fibres saines.

A noter dans la corne droite, au niveau de L 4, deux petits foyers occupant respectivement les angles antéro et postéro-externes de la corne, avec raréfaction forte du réseau myélinique, hyperplasie du tissu névroglique et diminution de nombre des cellules. Ces foyers, bien que moins intenses que le foyer de gauche, font qu'à ce niveau la différence de volume entre les deux cornes n'est pas aussi frappante qu'elle l'est dans L 5 et L 3 où la corne droite est indemme d'altérations. La racine antérieure droite de L 4 présente des lésions atrophiques analogues, mais beaucoup moins accusées, à celles décrites dans la racine gauche.

Dans la *région dorso-cervicale* de la moelle il n'existe ni dans la corne gauche, ni dans la droite, de foyers de poliomyélite (Pl. XXVIII). La corne gauche cependant semble, dans la région dorsale, un peu plus petite que la droite, mais cette différence est presque insignifiante. De même il semble qu'à ce niveau les cellules de la corne gauche soient un peu moins nombreuses que dans la corne droite. Le réseau myélinique de la corne gauche n'est cependant pas raréfié, il n'existe pas non plus d'hyperplasie ou de sclérose du tissu interstitiel.

Dans les segments dorsaux et cervicaux les cordons antéro-latéraux sont bien colorés, ne présentent ni dégénération ni sclérose. L'atrophie du cordon latéral gauche, nette dans la moelle sacro-lombaire, est ici beaucoup moins appréciable. L'atrophie du cordon antérieur gauche persiste au contraire très nette dans toute la hauteur de la moelle cervico-dorsale, même au niveau de C 1 ; il s'agit ici aussi d'atrophie simple, sans dégénération des fibres nerveuses.

Les colonnes de Clarke dans toute la hauteur de la moelle lombo-dorsale sont de volume et d'aspect normal, d'un côté comme de l'autre.

Rien à noter dans les racines postérieures, ni dans les cordons postérieurs à part la légère atrophie, sans dégénérescence, ni sclérose, décrite dans la moelle lombo-sacrée gauche.

Méninges normales, sauf un léger épaississement de la pie-mère à la région sacro-lombaire de la moelle.

Bulbe. — Protubérance. — Les coupes intéressant le bulbe et la protubérance à différentes hauteurs offrent un aspect normal. Dans toute la protubérance la voie pédonculaire semble être aussi bien développée qu'à l'état normal, et aussi bien à gauche qu'à droite. Dans aucun de ses faisceaux il n'existe de dégénérescence ni de sclérose. De même pour les pyramides bulbaires qui sont très bien colorées et ne paraissent pas atrophiées (Pl. XXVIII). Ces pyramides bulbaires sur des coupes symétriques semblent présenter un volume égal : peut-être cependant la pyramide droite est-elle un peu moins volumineuse que la gauche, mais cette différence de volume, si tant est qu'elle existe, est très légère et digne de toutes réserves.

En résumé, il s'agit dans notre cas d'un individu de 30 ans chez lequel, à l'âge de 6 mois, se développa à la suite de convulsions, une paraplégie que l'examen actuel montre se présenter dans chacun des deux membres avec des caractères tout à fait dissemblables. Le membre inférieur droit présente en effet l'aspect typique qu'on voit dans la paraplégie spastique infantile. Le membre inférieur gauche, au contraire, offre d'une façon très nette l'aspect connu sous le nom de jambe de polichinelle, et le tableau typique de la paralysie spinale infantile. Notons cependant que, même de ce côté, le phénomène de Babinski se fait en extension.

L'autopsie et l'examen histologique montrent :

Dans le cerveau, un foyer de ramollissement bilatéral et symétrique ayant complètement détruit : la première circonvolution frontale dans sa partie interne et supérieure et dans la moitié antérieure de sa partie orbitaire, la face interne du lobule paracentral, la première circonvolution limbique ainsi que les corps calleux dans leurs trois quarts antérieurs, jusqu'au niveau de la partie ascendante de la scissure calloso-marginale. C'est à ce foyer que doit être rapporté la paralysie cérébrale infantile de notre malade.

Dans la moelle, l'existence d'un foyer typique de poliomyélite ancienne occupant la moitié externe de la tête de la corne antérieure gauche et s'étendant du 2e segment sacré au 1er segment lombaire inclusivement, avec forte atrophie des racines lombo-sacrées correspondantes et forte atrophie de la moitié gauche de la moelle. C'est à ce foyer que nous devons rapporter la paralysie spinale infantile du membre inférieur gauche.

Nous nous réservons de développer dans un travail ultérieur, l'intérêt anatomique que présente notre cas, lorsque seront terminées les coupes sériées du cerveau auxquelles nous nous appliquons maintenant. En effet, les autopsies de paraplégie cérébrale infantile, du moins des cas strictement limités aux membres inférieurs sont fort rares. Il semble que notre observation en soit cependant un exemple. Autant que nous pouvons ajouter foi aux renseignements fournis par la mère, il paraît bien qu'il ne s'agit pas ici d'une paraplégie cérébrale infantile, résidu d'une diplégie, mais plutôt d'une paraplégie cérébrale pure, et s'étant présentée comme telle d'emblée. Le malade, depuis sa première enfance, a bien pu se servir de ses extrémités supérieures, il a apprit à écrire de bonne heure, et le premier examen du malade fait à l'âge de 20 ans, lors de son entrée à Bicêtre, a montré l'intégrité absolument parfaite des membres supérieurs. Or le résultat de l'autopsie montrant une lésion bilatérale et symétrique, détruisant une partie du territoire de l'artère cérébrale antérieure, notamment la face interne des deux lobules paracentraux, mérite, même en tant que simple constatation macroscopique, d'être relevé dans notre cas particulier.

Il faut aussi noter la présence du signe de Babinski des deux côtés, même dans le membre gauche atteint de paralysie infantile, presque complètement paralysé, en état de flaccidité complète et présentant une atrophie musculaire totale très accusée.

La présence du signe de Babinski a été, bien que rarement, signalée dans la paralysie spinale infantile et diversement interprétée. Pour les uns il serait dû à l'invasion du cordon latéral par le processus poliomyélitique, pour d'autres (Oppenheim) à l'intégrité du seul muscle long extenseur du gros orteil.

Dans notre cas nous ne croyons pas qu'il faut rechercher la cause de ce phénomène dans l'intégrité isolée de ce muscle, car, non seulement cette intégrité isolée n'existait pas, mais les fléchisseurs étaient moins paralysés que les extenseurs. Il est plus difficile de rejeter l'hypothèse que le phénomène de Babinski puisse relever de la très légère raréfaction du cordon latéral observée au niveau du foyer poliomyélitique. Mais devant la bilatéralité et la symétrie des lésions cérébrales, n'est-il pas plus logique de rattacher ce phénomène à la même cause qui le détermine à droite, dans le membre qui présente d'une façon typique l'ensemble des phénomènes spastiques de la paralysie cérébrale infantile ? S'il en était réellement ainsi, le signe de Babinski à gauche serait, à cause de la lésion poliomyélitique, la seule expression de la spasmodicité d'origine cérébrale, si manifeste dans le membre inférieur droit (1).

Dans notre cas il semble donc exister une concordance parfaite entre le tableau clinique particulier, donné par l'association aussi nette que possible des symptômes de la paraplégie cérébrale infantile et de la paralysie spinale infantile, et les altérations relevées à l'examen anatomique.

Il vient, avons-nous dit, apporter un très puissant appui à la doctrine de l'analogie entre ces deux affections. Cette analogie avait été déjà entrevue par Vizioli (2) en 1880 qui avait dès cette époque relevé les similitudes de début et d'évolution de la paralysie spinale infantile et de l'hémiplégie cérébrale infantile. Mais c'est à Strümpell et à Pierre Marie, que nous devons d'avoir éclairé plus vivement les analogies de divers ordres existant

(1) Il n'est pas sans intérêt de rappeler à ce propos que Schüller a présenté en 1903 à la Société de Neurologie et Psychiatrie de Vienne, 3 cas de paralysie spinale infantile d'un seul membre inférieur avec réflexe cutané plantaire en extension, dans un cas du même côté de la paralysie, dans les deux autres cas du côté opposé. Redlich, à la même séance, faisait remarquer que la présence du signe de Babinski du côté opposé à la paralysie pouvait relever de deux causes : soit d'une atteinte passagère et fruste au début de l'affection du côté en apparence sain, avec participation légère du faisceau pyramidal croisé, soit d'une lésion cérébrale concomitante, comme on peut en voir dans la paralysie spinale infantile.

(2) Vizioli, *Emiplegia cerebrale*, Il Morgagni, 1880, p. 568.

entre ces deux affections, et d'avoir attiré d'une façon particulière l'attention sur ce problème intéressant.

L'étude historique de cette question n'est pas dépourvue d'intérêt, car elle nous montre comment, peu à peu, des considérations théoriques tirées de la pathologie générale, appuyées sur l'observation clinique et l'étude anatomique,ont amené des tentatives d'une conception nouvelle de la paralysie spinale infantile.

Selon cette conception le cadre nosologique où l'on enferme cette affection est trop étroit ; il faut l'élargir et ne considérer la poliomyélite que comme la localisation spinale d'une affection générale toxi-infectieuse capable de frapper aussi d'autres parties du système nerveux. Ces diverses localisations du même processus aigu, inflammatoire, d'origine vasculaire, entraînent des tableaux morbides naturellement différents mais qui ont entre eux de grandes analogies, des identités même pourrait-on dire, étiologiques, cliniques et anatomiques.

Strümpell (1), en 1884, frappé par les caractères cliniques de certaine forme de l'hémiplégie cérébrale infantile, fut amené à penser qu'à ces particularités cliniques devait correspondre aussi un processus anatomique particulier. La nature de ce processus ne lui fut pas suggérée par des constatations anatomiques. Il se basa plutôt pour l'établir, sur les analogies de début et d'évolution que la forme par lui détachée du groupe cliniquement bien délimité de l'hémiplégie cérébrale infantile, présentait avec une affection spinale à processus anatomique bien défini, la paralysie spinale infantile.

Les deux affections,en effet, frappent de préférence des enfants,dans les premières années de leur vie, au milieu d'une bonne santé. Le début est presque toujours brusque, avec des symptômes généraux graves, tels que fièvre plus ou moins élevée, somnolence, vomissements, convulsions, troubles gastro-intestinaux, etc. Les troubles de motilité qui font suite à ces prodromes sont d'abord plus marqués et plus généralisés qu'ils ne le sont ultérieurement.

De ces analogies cliniques Strümpell fut amené à considérer sa variété d'hémiplégie cérébrale infantile,comme le résultat de la localisation cérébrale du même processus qui dans la moelle engendrait la paralysie spinale infantile. Et comme il était convaincu que dans cette dernière il s'agissait d'une inflammation primitive des cellules motrices des cornes antérieures, — d'un processus inflammatoire aigu, systématisé et localisé dans la substance grise antérieure de la moelle,— il concluait que dans l'hémiplégie cérébrale infantile, le siège de l'affection devait se trouver dans

(1) Strümpell, *Tageblatt der Magdeburg. 5 f. deutschen Naturf. Versammlung*, 1884. Deutsche medic. Woch., 1884, p. 714, n° 44.

la substance grise des circonvolutions motrices. D'où le nom de poliencéphalite, opposé à celui de poliomyélite, qu'il proposa pour indiquer encore mieux les analogies liant entre elles l'hémiplégie cérébrale infantile et la paralysie spinale infantile. Pour Strümpell en effet, les deux affections sont de nature très analogue, dans ce sens que dans l'une et l'autre le même agent (*peut-être* infectieux), se localise tantôt dans la substance grise de la corticalité motrice, tantôt dans la substance grise antérieure de la moelle.

La preuve que la substance grise de la zone motrice de l'encéphale est le siège de l'affection dans la forme clinique d'hémiplégie cérébrale infantile dont il est question, résiderait pour cet auteur non seulement dans les phénomènes cliniques (distribution de la paralysie, crises épileptiformes, athétose), mais aussi dans les autopsies d'hémiplégie cérébrale infantile jusqu'alors publiées. Ces autopsies montreraient en effet des lésions porencéphaliques dans la région motrice de la corticalité qui, selon Strümpell, conserveraient encore les traces d'un processus inflammatoire initial.

Pierre Marie (1) presque en même temps (1885) soutenait aussi de son côté l'analogie des deux affections ; pour Pierre Marie l'analogie n'est pas seulement clinique (pour le mode de début et l'évolution), et anatomique, mais encore étiologique. Il est en effet plus affirmatif que Strümpell sur la nature infectieuse de la paralysie spinale infantile et de beaucoup des cas d'hémiplégie cérébrale infantile. Il pense, lui aussi, que dans la plupart des cas les processus sont très analogues dans les deux affections et que la seule différence consiste probablement en ceci que tantôt c'est la moelle, tantôt le cerveau qui est le siège de la lésion. Mais il n'est pas d'accord avec Strümpell sur la nature du processus anatomique commun aux deux affections. Pour Pierre Marie, il ne s'agit ni dans l'une ni dans l'autre de ces deux affections d'une lésion pure et primitive de la substance grise de la corticalité motrice ou des cornes antérieures de la moelle, comme le croyait Strümpell, mais de lésions en foyer, d'origine vasculaire, nullement systématisées, pouvant intéresser aussi la substance blanche.

Contre la conception de Strümpell de la poliencéphalite, en tant que processus anatomique systématisé à la substance grise, engendrant l'hémiplégie cérébrale infantile, — conception uniquement basée sur des vues théoriques, — s'élevèrent bientôt de sérieuses objections (Behrnahrdt (2), Wallenberg (3), Hoven (4) et autres auteurs).

(1) P. Marie, *Hémiplégie cérébrale infantile et maladies infectieuses.* Progrès médical, 5 septembre 1885.

(2) Behrnahrdt, Virchow's Archiv, CII, p. 26, 1885.

(3) Wallenberg, Jahr. f. Kinderh., XXIV, p. 384, 1886.

(4) Hoven, Arch. f. Psych. und Neur., Bd. XIX, p. 563, 1888.

On objecta en effet à Strümpell, de ne pas avoir prouvé anatomiquement cette poliencéphalite avec des pièces recueillies sur des individus morts à une époque très voisine du début de la maladie.

Les altérations anciennes, définitives, y compris la porencéphalie acquise, se prêtaient mal à l'étude de la lésion initiale, car il était déjà démontré qu'un état terminal pouvait relever de lésions initiales variées. Dans la plus grande partie des cas d'hémiplégie cérébrale infantile suivie d'autopsie, les lésions rencontrées, même les porencéphalies acquises, démontraient que presque toujours ces lésions n'étaient pas systématisées à la substance grise, mais qu'elles intéressaient aussi plus ou moins la substance blanche. Même, l'hémiplégie cérébrale infantile pouvait être due à un foyer situé dans la substance blanche sous-corticale et même plus bas, au niveau des ganglions centraux, voir même dans le pédoncule. On objecta encore que la porencéphalie acquise, expression terminale et caractéristique de la poliencéphalite, selon Strümpell, s'observait fréquemment dans d'autres régions de la corticalité, en dehors de la zone motrice.

Si on ajoute qu'à ce moment, des observateurs démontraient que la poliomyélite n'était pas une affection systématisée et localisée à la substance grise motrice, mais que les cornes postérieures, la colonne de Clarke, la substance grise autour du canal central, la substance blanche des cordons antéro-latéraux pouvaient être aussi atteintes par le processus poliomyélitique, on voit que la conception anatomique de Strümpell, conception tirée de l'analogie avec la poliomyélite, n'avait plus raison de subsister.

En effet, Strümpell (1), en 1891 dans un deuxième travail, rejette l'idée d'une atteinte exclusive de la substance grise de la corticalité motrice et admet que le foyer inflammatoire peut aussi se localiser dans la substance blanche et dans d'autres régions du cerveau. Il maintient cependant l'encéphalite comme lésion initiale possible de l'hémiplégie cérébrale infantile et précisément de la forme ayant les particularités cliniques déjà mentionnées, et il propose le nom d'encéphalite aiguë des enfants au lieu de celui de poliencéphalite.

Il ne donne cependant pas la démonstration anatomique de cette encéphalite des enfants susceptibles d'engendrer l'hémiplégie cérébrale infantile ; mais il en admet la possibilité en se basant sur deux observations personnelles d'encéphalite de l'adulte, qu'il considéra comme anatomiquement identique à la poliencéphalite hémorragique supérieure de Wernicke, et qu'il appela encéphalite aiguë primitive hémorragique. Dans cette encéphalite il s'agit d'un vrai processus inflammatoire aigu, dont le point de départ doit être recherché dans les vaisseaux.

(1) Strumpell, Deutsches Archiv für klin. Med., 1891, Bd. XLVII, p. 52.

En rejetant ainsi le caractère primitivement parenchymateux et systématisé de l'encéphalite par lui supposée en 1884, Strümpell rendait encore soutenable, même sur le terrain anatomique, l'analogie entre la paralysie spinale infantile et une certaine variété au moins de l'hémiplégie cérébrale infantile.

En effet, les travaux anatomiques parus depuis lors sur la poliomyélite aiguë de l'enfance s'accordent à démontrer la fausseté de l'hypothèse, admise par Charcot, d'une atrophie cellulaire primitive. Auparavant déjà, Roger et Damaschino (1), Roth (2), Eisenlohr (3) avaient émis l'opinion qu'il s'agissait d'un processus de nature franchement inflammatoire, d'une vraie myélite intéressant à la fois les cellules nerveuses, les tubes nerveux et les vaisseaux. Mais c'est l'étude de cas de paralysie spinale infantile suivis d'autopsie peu de jours après le début de l'affection qui devaient nous éclairer sur la pathogénie de ses lésions anatomiques. Les travaux d'Archambault-Damaschino (4), Drummond (5), Pierre Marie (6), Goldscheider (7), Dauber (8), Redlich (9), Siemerling (10), Schultze (11), Trevelyan (12), Matthes (13), Bülow-Hansen-Harbitz (14), Hagenbach-Burkardt (15), Placzek (16), Zappert (17), Taylor (18), Praetorius (19), Batten (20) concordent pour démontrer que la paralysie spinale infantile est due à un processus d'inflammation franche d'origine vasculaire, à une véritable myélite aiguë, interstitielle, survenant par foyers. Si cette myélite atteint de préférence la substance grise des cornes antérieures, elle peut aussi porter sur les cornes postérieures, sur la substance blanche de la moelle.

(1) Roger et Damaschino, Gaz. méd. de Paris, 1871, p. 457.
(2) Roth, Wirchow's, Archiv, 1873, Bd. 58, p. 263.
(3) Eisenlohr, Deutsche Arch. f. klin. Med., 1880, Bd. 26, p. 557.
(4) Archambault-Damaschino, Revue mens. des mal. de l'enfance, 1885.
(5) Drummond, Brain, 1885, VIII, p. 14.
(6) Pierre Marie, Leçons sur les mal. de la moelle, Paris, 1892.
(7) Goldscheider, Zeitschrift f. klin. Med., Bd. XXIII, 1893, p. 495.
(8) Dauber, Deutsche Zeits. f. Nervenheilk., 1893, Bd. 4, p. 200.
(9) Redlich, Wiener klin. Wochenschr., 19 avril 1894, n° 16.
(10) Siemerling, Archiv. f. Psych., Bd. XXVI, 1894, p. 267.
(11) Schultze, Neurolog. Centr., 1894, p. 503.
(12) Trevelyan, Brain, Summer-Autumn, 1895.
(13) Matthes, Deutsche Zeitschr. f. Nervenheilk., Bd. XIII, 1898, p. 331.
(14) Bulow Hansen-Harbitz, Norsk. Mag. f. lâgewidenskaben, n° 11, 1898.
(15) Hagenbach-Burckhardt, Jahr. f. Kinderh., Bd. 49.1899.
(16) Placzek, Berlin. klin. Woch., 1901, n° 44, p. 1114.
(17) Zappert, Jahrb. f. Kinderh., 1901, p. 125.
(18) Taylor, The journ. of Nerv. and ment. Dis. August., 1902.
(19) Praetorius, Zur Path. Anat. de Poliom. Ant. Ac. Inaugural. Dissert. München, Juli, 1903.
(20) Batten, Brain, 1904, p. 376.

Les lésions cellulaires ne sont pas primitives, mais secondaires aux altérations vasculaires et interstitielles. On a aussi presque universellement accepté l'hypothèse émise par Pierre Marie (1) en 1892 que le mode de distribution des foyers inflammatoires est en rapport étroit avec celui de distribution des artères centrales ou des artères radiculaires antérieures à l'intérieur de la moelle.

Si nous demandons maintenant si les observations et les études ultérieures sont venues confirmer l'identité soutenue par Vizioli, Pierre Marie et Strümpell entre l'hémiplégie cérébrale infantile et la paralysie spinale infantile, on peut répondre affirmativement. Ainsi que nous l'avons dit plus haut, c'est surtout au point de vue étiologique que la doctrine de ces auteurs a reçu de solides confirmations. En effet, la nature infectieuse de la paralysie spinale infantile, soutenue d'abord par Seeligmüller (2), Strümpell (3) et Pierre Marie (*loc. cit.*), est aujourd'hui presque universellement admise. Elle cadre d'ailleurs très bien avec la conception pathogénique de la poliomyélite aiguë de l'enfance telle qu'on l'admet actuellement. Bien qu'on n'ait pas encore donné la démonstration évidente de cette nature infectieuse par la constatation des microbes dans le tissu médullaire même, bien qu'on puisse discuter encore si il est permis d'appliquer à la pathologie humaine les résultats des tentatives de poliomyélite expérimentale, on ne peut pas nier la valeur des arguments et des faits sur lesquels s'appuie la doctrine de la nature infectieuse de l'affection en cause.

Assez souvent en effet la poliomyélite antérieure aiguë éclate au cours ou à la suite d'une maladie générale infectieuse telles que la rougeole, scarlatine, variole, oreillons, etc. Très souvent encore, lorsqu'elle paraît être indépendante d'une maladie infectieuse quelconque déterminée, elle débute d'une façon brusque, avec fièvre plus ou moins forte et des phénomènes généraux analogues à ceux qu'on rencontre au début d'une maladie infectieuse aiguë et qui semblent parler en faveur d'une infection par un virus organisé (Strümpell).

Un argument plus probant encore réside dans l'allure épidémique qu'elle revêt parfois. Les observations d'épidémie de poliomyélite, relativement rares à l'époque où fut émise cette doctrine, se sont depuis multipliées ; nos recherches bibliographiques nous permettent de citer les auteurs suivants :

(1) Pierre Marie, Leçons, 1892.
(2) Seeligmuller, Haudbuch der Kinderheilk., 1880, Bd. V.
(3) Strumpell, Deutsches Arch. f. klin. Med., 1884, Bd. XXXV, p. 1.

Colmer (1), Hammond (2), Bergeholtz (3), Cordier (4), Medin (5), Leegard (6), Machphail (7), Caverly (8), Pieraccini (9), Dana (10), Cervesato (11), Buccelli (12), Taylor (13), Buzzard (14), Packard (15), Auerbach (16), Simonini (17), Newmark (18), Zappert (19), André (20), Mackensie (21), Painter (22), Wade (23), Roset (24), Peschik (25), Nannestad (26).

En ce qui concerne la nature infectieuse de l'hémiplégie cérébrale infantile, on peut aussi dire que presque tous les auteurs reconnaissent aujourd'hui les rapports étiologiques qui existent entre un bon nombre de cas d'hémiplégie cérébrale infantile et les maladies infectieuses aiguës, rapports sur lesquels Pierre Marie dès 1885 a insisté (27). En effet, comme le faisait remarquer cet auteur, l'hémiplégie cérébrale infantile s'observe assez souvent, dans le cours ou dans la convalescence de maladies infectieuses aiguës (rougeole, scarlatine, coqueluche, typhoïde, angine, diphtérie, etc.) ; il est probable que souvent aussi les imposants symptômes cérébraux masquent les autres signes d'une maladie infectieuse.

Donc l'infection en général, sans qu'on puisse parler d'agent spécifique,

(1) Colmer, Americ. Journ. of Med. Scien., 1843.
(2) Hammond, Dis. of the Neur. Syst., 1876, p. 451.
(3) Bergeholtz, cité par Medin.
(4) Cordier, Lyon médical, janvier 1888.
(5) Medin, Hygiea, septembre 1890, XLII, p. 657 (Anal. Centralbl. f. Nervenh., 1891, p. 114).
(6) Leegard, Norsk. Mag. for haegevidenskahen, 1890 (Anal. Neur. Centralblatt, 1890, p. 760).
(7) Machphail, Brit. Med. Journ., 1894, 1er décembre.
(8) Caverly, New York. Med. Record, 1894, p. 672 ; Journ. of the Amer. med. Assoc., 1896, XXVI, n° 1.
(9) Pieraccini, Lo sperimentale, n° 27, 1895.
(10) Dana, Medical Record, 1895.
(11) Cervesato, Sopra una épidemia di paralisi spinale infantile, Padova, 1896.
(12) Buccelli, Il Policlinico, 1897, n° 12.
(13) Taylor, Phyladelphia Med. Journ., 1898, p. 208.
(14) Buzzard, The Lancet, 26/3, 1898, p. 847.
(15) Packard, Journ. of nerv. and ment. dis., 1899, n° 4, p. 210.
(16) Auerbach, Jahrb. f. Kinderh., 1899, Bd. 50, p. 41.
(17) Simonini, Gazz. degli Osped. e clin., 1899, n° 43.
(18) Newmark, The medic. News., 28/1, 1899.
(19) Zappert, Jahrb. f. Kinderh., 1901, H. 3.
(20) André, Semaine médic., 1902, n° 40.
(21) Mackensie, Med. Record, 4 octobre 1902.
(22) Painter, Bost. Med. Journ., décembre 1903.
(23) Wade, Australian med. Gazette, Juli, 1904.
(24) Roset, La medic. de los ninos, 1905 (Rev. Neur., 1906).
(25) Peschik, Zur Hetiol. der Pol. inf. Inaug. Dissert., Berlin, 1905.
(26) Nannestad, Norsk. Mag. for hocgevidensk., avril 1906.
(27) Pierre Marie, *Hémiplégie cérébrale infantile et maladies infectieuses.* Le Progrès médical, n° 36, 1885. — E. Jendrassik et P. Marie, Archiv. de Physiol., janvier 1885.

ni dans la paralysie infantile, ni dans l'hémiplégie cérébrale infantile, constitue un caractère commun à ces deux affections. Elle établit ainsi entre elles une analogie étiologique qui, avec les ressemblances cliniques de début et d'évolution relevées par Vizioli, Strümpell, Marie, plaide fortement en faveur de la doctrine de ces auteurs.

Les liens étiologiques et cliniques de ces deux affections trouvent leur meilleure confirmation et dans les observations qui prouvent que ces deux types cliniques peuvent se retrouver chez diverses personnes de la même famille ou du même lieu, lorsque la poliomyélite prend un caractère épidémique, et plus encore, dans les cas qui, comme le nôtre, présentent la coïncidence des deux affections chez le même individu.

A la première catégorie de faits appartiennent les observations de Möbius, Medin, Pasteur, Buccelli, Hoffmann. A la deuxième, les cas de Beyer, Parkes Weber, Williams, Neurath, Calabrese, Negro.

L'observation de Möbius (1) (1884) a été déjà signalée en 1885 par Pierre Marie dans son mémoire. Il s'agit d'un frère et d'une sœur, âgés respectivement de 3 ans et de 1 ans 1/2, qui après avoir présenté tous deux des symptômes généraux (fièvre, agitation, convulsions, somnolence, état gastrique, etc.) pendant quelques jours, furent presque simultanément atteints, la sœur de paralysie atrophique spinale, le frère d'hémiplégie spasmodique infantile droite.

Medin (2) dans les deux épidémies observées par lui à Stockholm en 1888 et 1895 a rencontré en même temps des cas de poliomyélite et des cas d'encéphalite laissant pour reliquat de l'hémiplégie spastique.

Pasteur (3) observa sept enfants d'une même famille tombés malades brusquement dans l'intervalle de 10 jours. Les deux premiers enfants présentèrent des phénomènes généraux avec fièvre, sans symptômes d'une maladie infectieuse définie ; deux autres présentèrent des phénomènes méningés, les trois autres des symptômes paralytiques qui chez deux d'entre eux affectèrent le tableau clinique de la paralysie spinale infantile, chez le troisième celui de l'hémiplégie cérébrale infantile.

Buccelli (4) (1897) rapporte une épidémie de 18 cas de paralysie infantile, à forme tantôt spinale, tantôt cérébrale, survenue dans un quartier de Gênes, dans une courte période de temps. Dans quelques familles où plusieurs membres furent frappés, les uns étaient atteints de paralysie spinale infantile, d'autres de paralysie cérébrale infantile (hémiplégie ou diplégie spastique). Pour affirmer davantage les liens étiologi-

(1) P. J. Möbius, Schmidt's Jahrb., 1884, CC. IV, 135.
(2) Medin, *loc. cit.*
(3) Pasteur, Clinical transactions, vol. 13.
(4) Buccelli, Il Policlinico, 1897, n° 12.

ques existant entre ces deux affections, Buccelli publie une intéressante statistique basée sur une grande quantité d'observations, établissant la fréquence relative de ces affections durant les divers mois de l'année. Il résulterait de ces statistiques que la courbe de fréquence de la paralysie spinale infantile et de la paralysie cérébrale infantile est parallèle et qu'elle atteint son maximum en été et précisément au mois d'août.

Dans l'observation de Hoffmann (1) (1898) il s'agit de deux frères qui tombèrent malades le même jour avec de graves phénomènes fébriles et de la somnolence alternant avec des convulsions. Peu de jours après cet état, se développa chez l'un une paralysie spinale, chez l'autre une hémiplégie cérébrale typique, avec athétose, clonus du pied et phénomène de Babinski.

Les cas de la deuxième catégorie sont aussi démonstratifs. Quelques-uns pourtant ne présentent pas d'une manière aussi frappante la juxtaposition des tableaux cliniques, avec leurs caractères distinctifs si tranchés comme dans notre observations.

Le cas de Beyer (2) est le seul de cette catégorie suivi d'autopsie. Il s'agit d'une jeune fille de 22 ans atteinte d'hémiplégie spastique gauche datant de l'âge de 5 ans. Depuis lors, diminution de l'intelligence et depuis l'âge de 12 ans, attaques d'épilepsie. Réflexe du triceps gauche exagéré, réflexe rotulien du même côté, très faible.

A l'autopsie, porencéphalie (acquise) dans l'hémisphère cerébral droit, intéressant la première circonvolution temporale, le gyrus marginalis, le tiers inférieur des circonvolutions rolandiques, une partie des 2e et 3e circonvolutions frontales et l'insula. Foyer ancien de poliomyélite dans la corne antérieure gauche du 3e segment lombaire.

On voit que dans ce cas l'extrême faiblesse du réflexe rotulien gauche était la seule manifestation clinique de la poliomyélite.

Dans le cas de Williams (3) (1899), il s'agit d'une fillette de 11 ans qui à l'âge de 6 ans fut atteinte soudainement de céphalée, convulsions, suivies d'une hémiplégie droite avec aphasie. Il existe actuellement (1899) dans le membre supérieur droit de la parésie spasmodique avec mouvements choréiformes et réactions électriques normales. Le membre inférieur du même côté est plus court que le gauche et présente la réaction de dégénérescence dans les muscles péroniers.

Parkes Weber (4) (1899) observe la coexistence d'une monoplégie facio-

(1) Hoffmann, Münch. medic. Wochenschr., 1898.
(2) Beyer, Neurol. Centralbl., 1895, p. 620.
(3) Williams, The Lancet, Juli I, p. 23, 1899.
(4) Parkes Weber, The Lancet, 1899. March. 4, p. 591.

brachiale droite, à caractère cérébral, et d'une paralysie spinale infantile du membre inférieur droit, survenues à l'âge de 2 ans.

Le cas de Neurath (1) (1900) concerne une fillette de 5 ans qui au cours d'une maladie fébrile aiguë, diagnostiquée méningite et ayant duré 2 semaines, fut atteinte d'hémiparésie droite (avec légère rigidité musculaire, exagération des réflexes tendineux), et d'une paralysie flasque localisée aux muscles de la jambe gauche, Ceux-ci sont atrophiés, le pied gauche est équin, mais sans limitation de sa motilité passive, tandis que le pied droit est fixé en talus valgus. La peau du membre inférieur gauche est cyanotique et froide. Le réflexe achilléen fort à droite, est aboli à gauche.

Calabrese (2) rapporte un cas nettement démonstratif. Un enfant de 6 mois, 5 ou 6 jours après le début de troubles gastro-intestinaux graves, avec fièvre élevée, présente des convulsions à type jaksonien dans le côté gauche et, tout de suite après une hémiplégie gauche. Au bout de quelques jours survient une ophtalmoplégie droite et une paralysie du membre inférieur droit qui très rapidement s'accompagne d'atrophie. Un examen fait plus tard montra en plus de l'ophtalmoplégie : à gauche une hémiplégie spastique frappant surtout le membre supérieur (avec des mouvements choréo-athétosiques, exagération des réflexes tendineux, peu ou pas d'atrophie musculaire),; à droite, une paralysie flaccide du membre inférieur (avec atrophie musculaire, abolition des réflexes tendineux et de la R. D. dans les muscles de la jambe).

Une observation particulièrement intéressante est celle publiée en 1905 par Negro (3). Il s'agit d'un enfant qui fut atteint à l'âge de 13 mois de de fièvre intense, pendant 2 jours, avec des convulsions généralisées suivies pendant quelques heures de coma. Au réveil du malade la mère constata l'existence d'une paraplégie motrice presque complète dans les deux extrémités inférieures. Dans les deux semaines suivantes, atténuation de la paralysie qui se limita à certains groupes musculaires. L'examen fait par Negro 5 mois plus tard révèle dans le membre inférieur droit les signes résiduels d'une poliomyélite antérieure aiguë (atrophie musculaire, paralysie flaccide, abolition des réflexes rotulien, achilléen et cutané plantaire, abolition de l'excitabilité galvanique et faradique des nerfs sciatique, poplité externe et interne et des muscles tenseur du fascia lata et jumeaux, réaction de dégénérescence dans le muscle jambier antérieur, sensibilité intacte). Au membre inférieur gauche l'aspect est

(1) Neurath, Wiener med. Presse, 1900, n° 46, p. 2116.

(2) Calabrese, Riforma medica, anno XIX, n°s 2, 3, 4.

(3) Negro, Archivio di Psichiatria, neuropatologia, etc. 1905, vol. XXVI, fasc. 1, 2, p. 128.

différent, et parle en faveur d'une lésion du neurone moteur central. Les troubles de la motilité se limitent ici aux muscles péroniers et à l'extenseur propre du gros orteil, ces muscles sont dans un état de contracture légère et entraînent la position du pied en valgus avec flexion dorsale du gros orteil ; exagération légère du réflexe rotulien et de l'achilléen, diminution légère du réflexe cutané plantaire ; pas d'atrophie musculaire, excitabilité électrique partout intacte.

Toutes ces observations laissent présumer que l'analogie de la paralysie infantile et d'une certaine variété au moins de paralysie cérébrale infantile, n'est pas seulement étiologique et clinique, mais aussi anatomique ; la lésion primitive étant la même pour toutes les deux.

La démonstration directe de cette analogie anatomique serait donnée par l'autopsie d'un cas d'hémiplégie cérébrale infantile où on constaterait comme processus initial, l'encéphalite primaire aiguë hémorragique qui, pour Strümpell et d'autres auteurs, serait l'équivalent cérébral du processus anatomique de la paralysie spinale infantile. Or cette démonstration n'a pas encore été fournie. Cela tient peut-être, comme nous l'avons déjà dit, au fait que, dans la plus grande partie des cas d'hémiplégie cérébrale infantile, la mort ne survient que longtemps après le début de l'affection, et que dans ces conditions il est très difficile dans les lésions terminales anciennes, de découvrir avec certitude les traces du processus initial.

Cependant si cette démonstration directe fait défaut on ne manque pas d'arguments et de faits tendant à faire admettre que dans un certain nombre de cas l'hémiplégie cérébrale infantile puisse être due à une encéphalite aiguë hémorragique, analogue à celle de l'adulte, dont l'étiologie, la clinique et l'anatomie pathologique nous est aujourd'hui connue par les travaux de Strümpell, Leichtenstern, Oppenheim, Friedmann, etc. Il existe avant tout des observations anatomo-cliniques prouvant la possibilité d'une encéphalite aiguë hémorragique des enfants [Ganghofer, Sachs, Fischl, Raymond (1), Batten (2)], (3).

En présence de ces faits il paraît d'autant plus logique de penser, comme Oppenheim (4) l'écrivait dès 1897, « qu'il n'y a rien d'arbitraire à admettre qu'il existe dans l'enfance une forme d'encéphalite avec localisation prépondérante dans la région motrice du cerveau, qui ordinairement ne menace pas la vie, mais aussi ne guérit pas complètement et qui laisse comme résidus une cicatrice ou une sclérose, et, comme symptômes de cette affection en foyer, une hémiplégie. »

En faveur de cette hypothèse parlent aussi les relations existant entre

(1) Cités par Oppenheim (*loc. cit.*).
(2) Batten, The Lancet, 1902, Déc. 20, p. 1677.
(3) Batten, Review of Neurology and Psychiatry, February, 1906, p. 140.
(4) Oppenheim, Die Encephalitis, 1897, p. 61.

l'encéphalite de Strümpell-Reichtestern, la poliencéphalite de Wernicke et la poliomyélite. Ces relations ont été démontrées cliniquement et anatomiquement. Nous les résumerons brièvement.

On sait que dans quelques cas de paralysie spinale infantile, la paralysie des différents nerfs crâniens a pu être observée. Ce sont des cas, à vrai dire, assez rares, mais démontrant quand même la possibilité de l'extension du processus anatomique de la paralysie spinale infantile vers le bulbe, la protubérance, et même vers le pédoncule. Leur rareté pourrait bien s'expliquer d'ailleurs, ainsi que Pierre Marie le fait observer, par ce fait « qu'en général lorsque les foyers siègent dans le domaine des noyaux du bulbe, les troubles de la circulation et de la respiration sont tellement graves que la malade meurt dans la période aiguë et que l'on ne peut, par conséquent observer l'évolution ultérieure des paralysies de ce genre. »

Les nerfs le plus fréquemment pris sont la VII^e^, la XII^e^ et la VI^e^ paires, mais parfois on a aussi observé la paralysie de la XI^e^ paire (Medin), de la X^e^ [Medin, Huet (1)], de la III^e^ paire [Medin, Calabrese (2)].

Parfois les conséquences de l'atteinte de la moelle disparaissent presque complètement et il ne reste que la paralysie d'un ou de plusieurs nerfs crâniens [Auerbach (3), Medin]. D'autre fois encore on observe une localisation exclusivement bulbaire de la poliomyélite. Hoppe-Seyler (4) considère au moins comme tel son cas d'affection bulbaire intéressant les VII^e^, XII^e^ et XI^e^ paires, qui ne s'est d'ailleurs pas terminé par la mort. Medin dans les deux épidémies observées par lui de poliomyélite constata de nombreux exemples de paralysies des nerfs crâniens. Elles s'associaient parfois à des phénomènes polynévritiques dans les membres inférieurs, parfois à de la paralysie spinale infantile. D'autres fois encore elles restaient isolées, expression de la seule atteinte du bulbe ou de la protubérance.

Quelques auteurs ont aussi porté la preuve anatomique de cette diffusion vers le haut du processus poliomyélitique. Rissler (5) en effet, dans deux cas appartenant à l'épidémie de Medin et morts à la période aiguë, observe des lésions inflammatoires et dégénératives des noyaux des VII^e^, VI^e^, XII^e^ paires dans un cas, de la X^e^ paire dans l'autre. Dauber (*loc. cit.*) observa dans le cas qui lui servit pour appuyer l'origine inflammatoire vasculaire de la poliomyélite, de l'hyperémie dans la moelle allongée, de l'infiltration péri-vasculaire avec atrophie des noyaux des V^e^, X^e^, XI^e^

(1) Huet, Revue neurologique, 1900, p. 389.
(2) Calabrese, *loc. cit.*
(3) Auerbach, Jahrb. f. Kinderh., 1899, Bd. 50, p. 41.
(4) Hoppe-Seyler, Deutsche Zeits. f. Nervenh., 1892, p. 188.
(5) Rissler, Nord. med, Ark. Bd. XX (rapporté par Auerbach, *loc. cit.*).

paires. Bülow Hansen-Harbitz constatent aussi l'extension du processus poliomyélitique dans le bulbe.

On a démontré aussi anatomiquement la participation du cerveau à ce processus. Ce cas très intéressant pour notre thèse a été publié en 1894 par Redlich (1). Il s'agissait d'un enfant de 5 mois, atteint brusquement de fièvre et d'agitation, chez lequel au 4e jour de la maladie survint une paralysie des extrémités inférieures, flaccide, avec perte des réflexes rotuliens. La voix était éteinte, la respiration difficile, il existait aussi de la dysphagie. L'autopsie montra, outre les lésions de la paralysie spinale infantile dans la moelle, des petits foyers inflammatoires dans le bulbe autour des vaisseaux, un gros foyer de ramollissement inflammatoire dans le pédoncule, des petits foyers dans les ganglions centraux, dans la capsule interne et dans le centre ovale.

C'est ici qu'il convient de citer le cas de Lamy (2) publié en 1894. Un homme de 43 ans, minus habens, présente une paralysie spinale infantile de la jambe droite, avec raccourcissement, forte atrophie musculaire, abolition des réflexes tendineux, pied équin ; cette paralysie date de l'âge de 5 ans, époque à laquelle le malade a souffert de convulsions répétées, qui ne se reproduisirent pas plus tard. A l'autopsie, on trouve des plaques de méningo-encéphalite au niveau du lobe pariétal supérieur et du lobe frontal de l'hémisphère gauche, et un foyer de paralysie infantile dans la moelle lombaire, à droite, avec atrophie des racines antérieures.

Lamy émet justement l'hypothèse que les foyers de méningo-encéphalite, localisés dans la zone motrice, auraient pu donner lieu au tableau clinique de la paralysie cérébrale infantile.

Il est inutile, croyons-nous, d'insister sur l'importance de ces deux cas qui nous donnent la démonstration anatomique de l'association de foyers d'encéphalite avec des foyers poliomyélitiques.

On a démontré aussi que la poliencéphalite supérieure de Wernicke n'est pas une affection exclusivement limitée à la substance grise, que bien souvent la substance blanche participe au processus, parfois même d'une façon considérable ; que cette poliencéphalite peut avoir la même étiologie (l'infection) que l'encéphalite de Strümpell-Leichtenstern, et qu'enfin il n'y a pas entre ces deux formes de l'encéphalite aiguë hémorragique des limites nettes, mais qu'il s'agit seulement de localisations différentes du même processus. On a observé en effet des cas où les symptômes des deux formes et leurs localisations se combinaient et des cas intermédiaires (Eisenlhor, Goldscheider, Freyan) (3).

(1) Redlich, Wiener klin. Woch., 1894, n° 16.
(2) Lamy, Revue Neurologique, 1884, n° 11.
(3) Voir Oppenheim, Die Encephalitis, Wien, 1897 ; Lehrbuch der Nervenkrankheit., Bd. II, 1905.

On a montré encore que la poliencéphalite supérieure de Wernicke peut s'étendre vers le bulbe et la moelle, s'accompagner des symptômes de la paralysie bulbaire aiguë et de la paralysie spinale (Kaiser) (1), de façon à donner la poliencéphalomyélite.

On a prouvé enfin que le processus aigu inflammatoire peut s'étendre tout le long de l'axe cérébro-spinal, d'où l'encéphalomyélite.

Tout ces faits prouvent que si l'encéphalite, la poliencéphalite (supérieure et inférieure) et la poliomyélite constituent des affections bien caractérisées, à symptomatologie bien définie, en rapport avec le siège de la lésion, elles ne sont pas strictement indépendantes l'une de l'autre ; on rencontre en effet des cas où les symptômes de toutes ces formes sont réunies sur le même individu ; et des cas d'épidémie, comme celle décrite par Medin, où elles se retrouvent à côté l'une de l'autre.

Il n'est donc pas surprenant de voir des auteurs comme Medin, Schultze (2), Auerbach (*loc. cit.*), Concetti (3), Taylor (4), Batten (*loc. cit.*), considérer ces affections comme identiques, ayant la même origine toxi-infectieuse, dues au même processus inflammatoire aigu, d'origine vasculaire ; la seule différence résiderait dans la diverse localisation de ce processus.

Les conclusions qu'on peut tirer des considérations et des faits jusqu'ici rapportés sont les suivantes :

Il existe une encéphalite aiguë hémorragique, non suppurée, de l'enfance, analogue à celle de l'adulte.

Il existe des rapports étiologiques, cliniques et anatomiques entre les diverses formes d'encéphalite aiguë hémorragique et la poliomyélite aiguë.

Il existe d'autre part, entre la paralysie spinale infantile et une certaine variété de la paralysie cérébrale infantile, des analogies étiologiques (infection) et cliniques (pour le début et l'évolution), qui trouvent leur meilleure confirmation dans les cas cités de coïncidence des deux affections sur le même individu, dont le nôtre est un exemple très démonstratif.

Si nous rapprochons maintenant entre eux tous ces faits, l'hypothèse que l'encéphalite aiguë envisagée comme processus analogue à celui de la poliomyélite puisse être une des causes de la paralysie cérébrale infantile est rendue très vraisemblable.

Peut-être est-il possible aussi que l'agent toxi-infectieux commun agisse dans la pathogénie de la paralysie cérébrale infantile non pas toujours

(1) Kaiser, Deutsche Zeits. f. Nervenh., Bd. VII, 1895, p. 359.
(2) Schultze, Münchn. med. Woch., 1898, p. 1197.
(3) Concetti, Wien. Med. Zeitung., 1900, nos 25, 26, 27.
(4) Taylor, Bost. med. a. surg. Journ., 1903, p. 634,

ou exclusivement en localisant ses effets sur les capillaire du parenchyme cérébral (encéphalite aiguë hémorragique), mais aussi en se localisant exclusivement ou simultanément sur les vaisseaux de plus gros calibre (1). Ce serait alors à des artérites ou à des phlébites infectieuses, analogues à celles qu'on observe au niveau de la moelle dans la poliomyélite aiguë et déterminant dans le cerveau des foyers ischémiques ou hémorragiques, que pourrait être due dans certains cas la paralysie cérébrale infantile. Même dans ces cas l'analogie anatomique entre la paralysie spinale infantile et la variété de paralysie cérébrale infantile d'origine infectieuse ne serait pas ébranlée.

Les pièces anatomiques que nous venons d'étudier ont été mises libéralement à notre disposition par notre maître Pierre Marie. Nous sommes heureux de lui témoigner ici notre vive gratitude pour l'extrême bienveillance dont il n'a cessé de faire preuve à notre égard et pour les précieux conseils qu'il nous a toujours prodigués.

(1) Il va sans dire que les cas de paralysie cérébrale infantile observée au cours de maladies infectieuses, à la suite d'embolies d'origine cardiaque, ne doivent pas être pris ici en considération.



DES TROPHOEDÈMES CHRONIQUES D'ORIGINE TRAUMATIQUE

(PATHOGÉNIE DES ŒDÈMES TRAUMATIQUES D'ORIGINE NERVEUSE)

PAR

G. ETIENNE

Professeur agrégé à la Faculté de médecine de Nancy,
chargé de la Clinique des maladies des vieillards.

OBSERVATION I (1) (Pl. XXIX).

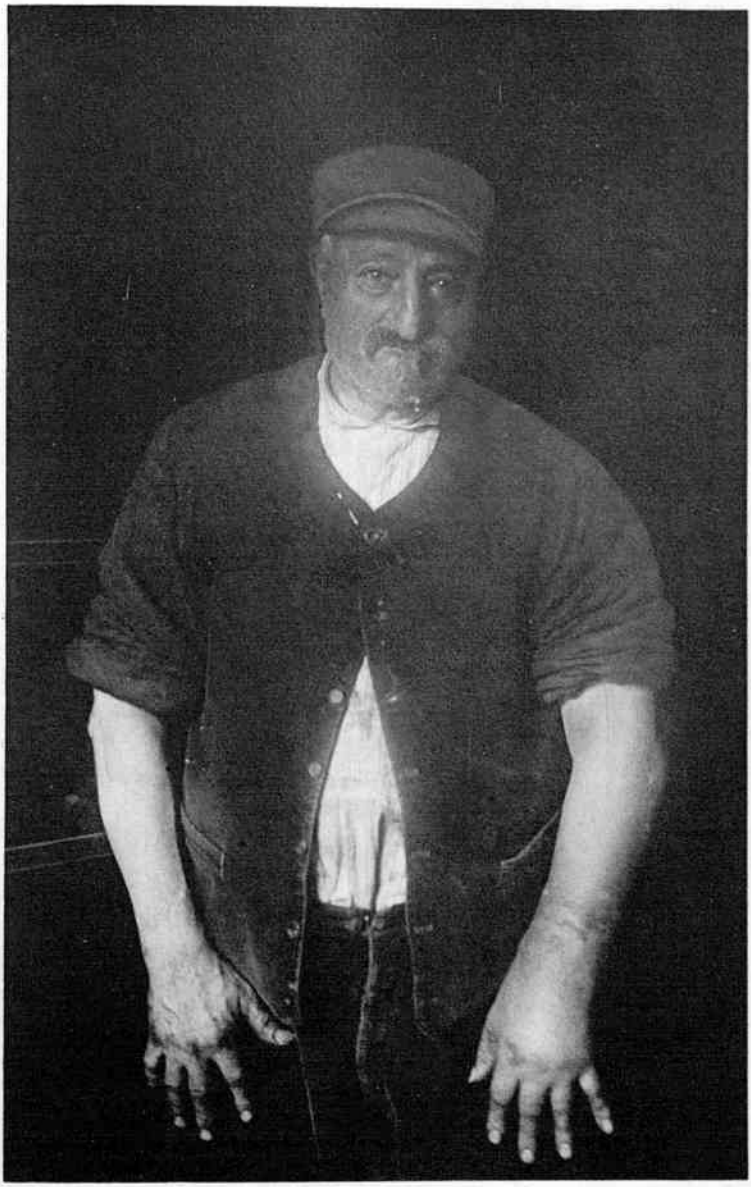
M. J. C... est un vieillard de 70 ans,admirablement conservé, d'aspect très robuste, au teint coloré, aux yeux vifs, paraissant dans un état de santé générale parfait. Il ne signale dans ses antécédents pathologiques que la variole à l'âge de 20 ans ; et à partir de 40 ans un « gonflement de foie » passager, ayant récidivé trois années consécutives. Il aurait présenté à plusieurs reprises des douleurs rhumatismales dans les jambes. Ni trace ni souvenir d'accidents spécifiques.

Son père, rhumatisant et goutteux, a succombé à 64 ans à une maladie aiguë de l'appareil respiratoire, une « congestion pulmonaire » ; sa mère serait morte aussi d'une affection aiguë. En tout cas, il n'a jamais entendu dire qu'aucun membre de la famille ait été atteint d'un gonflement quelconque des membres.

Ce vieillard vient nous consulter au sujet de la difformité de son membre supérieur gauche, et nous raconte ainsi avec une grande précision les circonstances qui l'ont amené à l'état actuel. Un jour de 1902 (qu'il nous a fixé), il passa toute la matinée à couper le sommet et les nœuds de plusieures perches à l'aide d'une mauvaise serpette, tranchant fort mal ; il déterminait à chaque coup de serpe violemment donné avec la main droite, un fort contre-coup au niveau de la paume de la main gauche qui maintenait solidement la perche ; l'un de ces contre-chocs fut notamment très violent et douloureux. Après plusieurs heures de ce travail, il éprouva dans la région palmaire de la main gauche une douleur vive qui ne le quitta plus, malgré tous les traitements qu'il tenta.

A partir de ce moment,cette douleur persista,permanente, avec crises d'exacerbation, tantôt lancinante, tantôt gravative.Puis environ un an après le traumatisme initial, un léger gonflement apparut sans aucune nouvelle cause appa-

(1) Je remercie M. le Dr Hausmann, de Couzances-aux-Forges, des renseignements complémentaires qu'il a bien voulu me communiquer sur son très intéressant malade, et des clichés qu'il m'a remis.



TROPHŒDÈME CHRONIQUE D'ORIGINE TRAUMATIQUE.

(G. Etienne).

Masson & Cie, Éditeurs

rente, occupant la main, les doigts, s'accentuant très lentement, envahissant progressivement,en deux ans,de proche en proche,le poignet,la partie inférieure de l'avant-bras, la région du coude,la partie inférieure du bras, puis se perdant progressivement vers le milieu du bras. Le gonflement est resté stationnaire depuis la fin de 1905.

Actuellement l'aspect du membre supérieur gauche est monstrueux, d'aspect éléphantiasique, dans toutes ses parties, sauf la région supérieure du bras. La couleur est blanchâtre, sauf sur la région dorsale de l'avant-bras qui est rougeâtre, recouverte d'une forte desquamation de lamelles épidermiques desséchées,due à l'application récente d'une série de treize vésicatoires. En plus, des placards hyperchromiques ou achromiques de vitiligo congénital, qui affectent d'ailleurs tout le corps, contribuent encore à lui donner un aspect plus extraordinaire.A la vue,l'impression produite est celle d'un énorme boursouflement par empâtement effaçant tous les reliefs du membre ; à la région dorsale de la main, l'œdème donne l'aspect à pleine peau, mais sans le luisant de la main succulente syringomyélique par exemple (Pl. XXIX).

Au palper, l'œdème est dur, se laissant très difficilement déprimer par le doigt,sauf à une pression franchement énergique,ne laissant pas de godet persistant.

Voici les circonférences comparées des deux membres supérieurs soigneusement repérées :

	Membre supérieur gauche cm.	Membre supérieur droit. cm.
Bras, région moyenne	29	29
Interligne articulaire du coude	32	28
Avant-bras à 7 centimètres au-dessous de l'interligne articulaire	31	24
Poignet, articulation carpo-métacarpienne . . .	26	18
— métacarpo-phalangienne des doigts	24	22
— métacarpo-phalangienne du pouce	29	25.5
Pouce, articul. phalango-phalanginienne	9	8
Index. . . . . id.	8	7.5
Médius.. . . . . id.	8	7.5
Annulaire. . . . id.	7.5	7.5
Auriculaire. . . . id.	6.5	6.5

L'œdème est indolore, les douleurs si difficilement supportables par le malade paraissent nettement plus profondes ; c'est ainsi que le malade peut sans en être incommodé décaper la desquamation de l'avant-bras par une très forte friction. La sensibilité à la piqûre, au pincement ou au toucher, est intacte.

Le malade se sert difficilement de son bras gauche. Les mouvements de pronation de l'avant-bras sont très limités ; le malade ne peut serrer un peu fortement avec les doigts de la main gauche, et ne peut tenir un objet pendant un temps un peu prolongé.

Il n'existe aucune cause locale pouvant déterminer une gêne circulatoire au niveau de membre supérieur gauche Le cœur est en état très suffisant, paraissant à peine touché par la cardio-sclérose ; la pointe est à sa place normale ; le pouls est régulier, égal, légèrement dur.

Fonction rénale satisfaisante ; nucléo-albumine dans les urines,en petite quantité ; trace à peine appréciable d'albumine.

L'examen minutieux des autres organes n'a permis de révéler aucun trouble fonctionnel.

Le diagnostic de trophœdème est seul admissible, comme il va être démontré, bien que ce cas se distingue par un certain nombre de points de ceux qui ont été publiés jusqu'à présent.

Le trophœdème tel qu'il fut décrit par Henry Meige se caractérise par un « œdème chronique, blanc, dur, indolore », occupant un ou plusieurs segments de l'un ou des deux membres inférieurs et persistant la vie entière sans préjudice notable pour la santé ; souvent héréditaire et familial, peut-être parfois congénital.

Dans notre cas, le gonflement est bien d'une façon générale, un œdème blanc ; mais à condition de ne pas se laisser impressionner par la teinte rouge de la partie inférieure de la face postérieure de l'avant-bras,existant au moment de notre examen, et vraisemblablement due à l'irritation locale causée par toute la série de vésicatoires que l'on venait de poser,et qui avait laissé comme autre trace une abondante desquamation. — A noter encore quelques taches hyperchromiques et achromiques (le malade est atteint de vitiligo) qui ne contribuent pas peu à donner à son membre son aspect extraordinaire.

L'œdème est bien indolore, malgré les douleurs très pénibles dont se plaint le malade ; si on analyse soigneusement cette douleur, on se rend compte en effet qu'elle est peut-être plus profonde que le tissu œdématié, et qu'en tout cas elle n'est pas exacerbée par la pression : l'œdème est indolore au contact et à la pression ; c'est ainsi par exemple, que devant nous, la malade frictionne énergiquement son avant-bras pour le décaper de la desquamation qui le recouvre.

Le trophœdème occupe, dans notre observation, tout le membre supérieur gauche, atteint d'une façon nettement segmentaire. Cette localisation est très exceptionnelle, puisque tous les cas antérieurement publiés concernent des membres inférieurs, sauf les deux cas de Rapin dont l'un impose une réserve, le cas de Testi, et l'observation IV de Vallobra concernant une jeune femme non hystérique chez qui un trophœdème chronique, persistant, de la main droite succéda à des poussées répétées d'œdème aigu de Quincke, consécutifs à une intoxication intestinale. Malgré la rareté de cette localisation, rien ne s'oppose théoriquement à ce que les membres supérieurs puissent, eux aussi, être lésés.

Dans la plupart des observations connues, le trophœdème se montre vers l'âge de la puberté ; il apparaît, d'après M. Meige, comme une maladie du développement. Ce semble exact dans beaucoup d'observations, dans les cas héréditaires et familiaux notamment. Et l'apparition exceptionnelle à 66 ans chez notre vieillard peut être attribuée au caractère acquis de sa maladie.

Le trophœdème constitue-t-il une entité bien distincte ? la réponse positive ne nous paraît pas douteuse, et cette affirmation est basée sur l'impression clinique que nous ont laissée toute une série de faits voisins personnellement observés. D'abord, on en a rapproché l'éphantiasis nostras. Dans deux cas que nous avons eu l'occasion de suivre, l'aspect clinique ressemblait vraiment beaucoup aux cas de trophœdème des membres inférieurs iconographiquement publiés ; mais ils reconnaissaient une cause étiologique toute différente : le premier (1) concernait une jeune fille atteinte d'une fracture compliquée et infectée du tiers inférieur de la jambe gauche, ayant longtemps suppuré, et devenue le point de départ de poussées de lymphite et de péri-lymphite qui se reproduisaient encore douze ans plus tard en s'accompagnant d'élévation de température, et dans lesquelles nous avons isolé le streptocoque en cultures pures. Le second cas se rapportait à une jeune fille de 25 ans atteinte à 12 ans à la partie inférieure de la jambe gauche d'une piqûre de mouche charbonneuse, point de départ incontestable des poussées de lymphite qui aboutissent à l'éléphantiasis occupant toute la jambe gauche jusqu'au niveau du genou, pour de là diminuer progressivement. Dans l'éléphantiasis nostras, il existe donc une cause étiologique précise constituée par une lésion traumatique ouverte et infectée.

Dans certains cas, dans la 4e observation de Valobra, par exemple, le trophœdème chronique paraît succéder à des poussées récidivantes d'œdème aigu de Quincke. Mais cet œdème aigu, angio-neurotique, la maladie de Quincke, se distingue absolument du trophœdèmes et par sa fugacité et par son aspect clinique, au moins dans un cas très remarquable, à localisations multiples, à fréquentes récidives et à énorme développement que nous suivons actuellement ; dans ce cas localisé au prépuce antérieurement étudié (2), et dans deux cas (3) observés à une main chez des jeunes filles pendant la période menstruelle, l'un d'eux lui-même périodique.

(1) Haushalter, Etienne, L. Spillmann et Thiry. Cliniques iconographiques, 1900, obs. 124, Pl. 31, fig. 1.

(2) G. Etienne, *Œdèmes aigus essentiels localisés, sans phénomènes généraux*. Gazette hebdomadaire, 1894.

(3) G. Etienne, *Deux cas d'œdèmes fugaces de la main chez des jeunes filles menstruées*. Soc. neurol., 6 juin, 1901.

On a rapproché également le trophœdème des hémi-œdèmes post-hémiplégiques. Nous avons observé un cardiaque chez lequel l'œdème localisé au côté hémiplégié était un œdème mou, incontestablement d'origine cardiaque, cliniquement distinct complètement du trophœdème ; il en est certainement de même dans les trois cas de MM. Loeper et Crouzon (1), dans celui d'Hanot, dans celui de Hare, dans celui d'Allen, dans celui de P. Marie, dans ceux d'Oppenheim. Mais il s'agit bien d'hémi-œdèmes vaso-trophiques purs, durs, sans godets, se rapprochant plus du trophœdème, chez les hémiplégiques de Gombaut, de Raymond et Courtellemont, de Gilbert et Garnier.

Quant à l'œdème trophique de la syringomyélie, la main succulente, son type « à pleine peau », luisant, ne rappelle pas l'aspect pâteux du trophœdème.

De l'œdème hystérique il ne peut être question chez notre vieillard, pas plus que chez la plupart des cas signalés, et si l'hystérie peut simuler bien des aspects, au moins doit-elle être décelable.

Enfin nous avons étudié ailleurs la place occupée par ces trophœdèmes acquis dans la classe très hétéroclite des œdèmes dits traumatiques.

Quelle est la nature du trophœdème ?

Dans un certain nombre de cas il s'agirait d'une véritable dystrophie œdémateuse héréditaire ou familiale, dans ceux notamment de M. Meige (8 cas en quatre générations dans une même famille), de Milroy (22 cas sur 6 générations), Lannois (4 cas sur 3 générations), apparaissant vers l'âge de puberté, de même que d'autres dystrophies héréditaires en réalité d'origine congénitale mais ne se développant qu'ultérieurement, les exostoses ostéogéniques par exemple. Parfois, il existerait dès la naissance : ce serait l'ancien éléphantiasis congénital (7 individus sur 3 générations dans la famille étudiée par Nonne ; 4 sur 3 générations, Tobiesen).

Mais chez d'autres malades, le trophœdème est resté isolé, bien qu'à début juvénile. Dans d'autres cas enfin, il est incontestablement acquis : dans celui de Sicard et Laignel-Lavastine (obs. III), où il se développe au membre inférieur à la suite d'une entorse tibio-tarsienne ; dans le nôtre, où il apparaît à la main d'abord puis à l'avant-bras et au bras, à la suite incontestablement du traumatisme déterminé par les contre-coups reçus dans la paume de la main gauche tenant à pleine main, pendant toute une matinée, une perche dont il coupait les nœuds avec une mauvaise serpette. Si j'insiste sur cette cause traumatique, à première vue de médiocre intensité, c'est que je la retrouve à très peu de chose près dans une autre obser-

(1) Loeper et Crouzon, *Contribution à l'étude des hémiœdèmes chez les hémiplégiques*. Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière, 1904, p. 181.

vation, recueillie en 1891, alors que j'étais chargé de la consultation externe de la clinique du professeur Heydenreich.

OBSERVATION II

Elle concernait une jeune fille âgée de 24 ans environ, qui présentait un œdème énorme, cylindrique, blanc, dur, totalement indolore, de toute la jambe gauche, s'arrêtant net au-dessus du genou. Cette malade me raconta que ce gonflement avait débuté quelques jours après un dimanche dont elle avait passé toute la matinée à briser sur le genou des branches sèches de bois, travail qui lui avait laissé une vive douleur pendant les jours suivants. Ce cas resta alors pour moi une énigme, d'autant plus qu'observant à ce moment l'éléphantiasis nostras signalé plus haut, je m'évertuai en vain à chercher les traces d'une plaie ayant pu être la porte d'entrée d'une lymphangite; et en ayant conservé encore actuellement l'aspect devant les yeux, je n'ai aucune hésitation à l'attribuer à un trophœdème type.

Dans ces deux cas, aussitôt après le traumatisme prolongé, apparut une douleur très nette, débutant au niveau traumatisé, s'étendant vers la racine du membre, augmentant d'intensité, et très persistante. Et au bout de quelque temps l'œdème apparaissait, débutant, comme la douleur, dans la zone primitivement lésée et devenant plus ou moins rapidement envahissante.

Ces faits me paraissent permettre la compréhension du mécanisme établissement du trophœdème chronique acquis d'origine traumatique. Mes deux malades, en effet, on fait incontestablement une névrite sensitive, ascendante, donc une lésion de la branche périphérique du protoneurone centripète, et tout ce que l'on sait de la pathologie générale neurologique nous permet de croire à un retentissement de cette lésion sur la cellule centrale du protoneurone, siégeant dans le ganglion de la racine postérieure.

Une fois admise la possibilité d'une lésion ou d'une modification de la cellule centrale intra-ganglionnaire du protoneurone centripète, sous l'influence de la lésion de son prolongement périphérique constituant la névrite sensitive, le retentissement sur l'appareil lympathique se comprend facilement.

On se rappelle en effet que lors de la formation embryologique des ganglions cérébro-rachidiens, ganglions des racines postérieures de la moelle et des nerfs sensoriels, se formant aux dépens de la crête de Sagemehl ou cordon ganglionnaire de His, quelques ganglioblastes s'éloignent de ces ganglions et vont constituer de chaque côté de la colonne vertébrale la chaîne ganglionnaire sympathique, moniliforme, dont les segments correspondent aux différents métamères. Chaque ganglioblaste sympathi-

que donne naissance à un prolongement cylindraxile, qui constituera soit un rameau communiquant se dirigeant vers la moelle, soit un rameau périphérique, soit un rameau intermédiaire allant vers le ganglion sympathique voisin.

Quelques cellules du système sympathique ont donc une origine commune avec les corps cellulaires des protoneurones centripètes, et la démonstration serait plus facile encore si M. Barbiéri (1) établit que les ganglions nerveux des racines postérieures appartiennent au système du grand sympathique. Et en pathologie nerveuse, ces accointances entre l'appareil sympathique ou le protoneurone centripète nous expliquent les troubles sécrétoires, les troubles vaso-moteurs, certains troubles oculo-pupillaires observés parfois dans le tabes dorsal, dégénérescence du protoneurone centripète ; et la systématisation de certains cas de neuro-fibromatose généralisée à tous les nerfs périphériques, aux ganglions rachidiens et à tout le système sympathique, à l'exclusion totale du cerveau, de la moelle et des racines postérieures des nerfs (Simon et Hoche) (2).

Le fonctionnement défectueux de la cellule du protoneurone centripète peut donc par action d'un influx nerveux vicié, agir irrégulièrement sur toute une série d'éléments sympathiques du même métamère d'abord, et ensuite des métamères voisins par le prolongement cylindraxile signalé plus haut réunissant certaines cellules d'un ganglion sympathique à celles des ganglions voisins. Et ceci nous explique pourquoi la réaction vicieuse du sympathique ainsi impressionné, se produira sur le membre lésé sous forme d'une manifestation du type segmentaire et non du type radiculaire, malgré la lésion névritique initiale.

C'est sous l'influence de cette réaction du sympathique que s'établit dans la zone lésée une transsudation exagérée de la lymphe dans les mailles du tissu conjonctif, soit qu'il s'agisse d'une simple excitation de la pression sanguine intra-vasculaire locale d'après la théorie de Ludwig ; soit qu'il s'agisse d'une véritable hypersécrétion de la lymphe par les cellules endothéliales des capillaires, si on accepte la théorie de Heidenhain et d'Hamburger, avec Valobra qui, a bien étudié la pathogénie des œdèmes nerveux (3) ; soit qu'il s'agisse d'une hyperactivité propre dans la modification des tissus,si on suit l'hypothèse de Cohnhein ou d'Asher et Barbera ;

(1) Barbiéri, *Comptes rendus de l'Académie des Sciences*, 9 avril 1900 et 2 mars 1903.

(2) Simon et Hoche, *Les ganglions nerveux des racines postérieures appartiennent-ils au système du grand sympathique ? Autopsie d'un cas de neuro-fibromatose.* Société de Biologie, 1905, t. II, p. 487.

(3) Valobra, *Les œdèmes circonscrits aigus et chroniques sous la dépendance du système nerveux. Rôle de la sécrétion lymphatique sur leur pathogénie*, Nouvelle Iconographie, 1905.

soit qu'il s'agisse enfin d'une action vaso-dilatatrice, suivant Siavtzillo ou Tchirvinsky.

Mais quoiqu'on tende maintenant à admettre pour la formation de la lymphe une théorie éclectique plus complexe, l'attribuant et à une action de pression du liquide sur la paroi des vaisseaux, et à un degré de perméabilité de cette paroi même, et enfin au travail des tissus, les expériences de Siavtzillo semblent bien établir que dans les œdèmes d'origine nerveuse, le plus grand rôle est joué par une excitation des vaso-dilatateurs, car elles démontrent que l'hyperhémie provoquée par l'excitation de ces derniers nerfs amène une formation lymphatique plus abondante que ne le fait l'hyperhémie par paralysie des vaso-constricteurs.

Quoi qu'il en soit, et en tout cas, c'est une réaction défectueuse du sympathique aux excitations du protoneurone centripète lésé qui aboutit à la formation exagérée de la lymphe sur les œdèmes d'origine nerveuse. Et nous en trouvons une preuve manifeste sur les œdèmes trophoneurotiques aigus de Quincke dans les territoires occupés par les douleurs lancinantes du tabes, au moment où existent ces douleurs, faits signalés par Cassirier, et dont j'observe actuellement un exemple. Déjà Ranvier, puis Jankowski avaient constaté qu'en cas d'oblitération veineuse, ou en cas d'inflammation, la section du sympathique ou la section du tronc nerveux d'où partent les vasomoteurs de la région enflammée, font rapidement apparaître l'œdème ou l'exagèrent considérablement.

Lorsque l'œdème lymphatique existe dans les lacunes du tissu depuis quelque temps, le lymphe s'y charge des matériaux cataboliques provenant des échanges des tissus, et suivant les recherches de Ahser et de Barbara elle devient très toxique ; et dans les œdèmes prolongés ou à répétition fréquente elle peut réagir sur le tissu conjonctif dans les mailles duquel elle séjourne ; des lésions secondaires des lymphatiques s'établissent, avec stase et formation de grands espaces dépourvus de parois propres, avec des réseaux formant un vrai tissu caverneux (Teichmann et Yung), et après l'œdème lymphatique conservant l'empreinte des doigts, s'établit l'hypertrophie du tisu conjonctif (Kapoji).

Transportons dans l'œdème d'origine nerveuse ces données établies par les œdèmes chroniques de natures diverses, et nous aboutissons à l'œdème dur, résistant, du trophœdème chronique, en même temps que nous comprenons ses ressemblances cliniques avec l'aspect des autres œdèmes chroniques, de l'éphantiasis par exemple,si voisins comme aspect, mais si différents comme étiologie et comme pathogénie.

Les deux observations rapportées ci-dessus se rapportent incontestablement aux « œdèmes chroniques, blancs, durs, indolores, occupant un ou plusieurs segments de l'un ou de plusieurs membres et persis-

tant la vie entière sans préjudice notable pour la santé », décrits par H. Meige. Mais, ainsi que l'ont déjà fait remarquer MM. Sicard et Laignel-Lavastine, ils rentreraient dans un deuxième groupe de trophœdème, acquis, d'origine traumatique, se plaçant à côté du premier groupe de trophœdèmes héréditaires ou familiaux surtout étudiés par H. Meige, reconnaissant tous deux pour origine une réaction vicieuse du sympathique sur la formation de la lymphe des tissus, mais réaction vicieuse due à une malformation congénitale ou héréditaire du système sympathique dans les cas héréditaires ou familiaux, et une réaction vicieuse à un influx nerveux lui-même vicié par lésion du protoneurome centripète dans nos cas de trophœdème acquis, traumatiques.

L'observation de MM. Sicard et Laignel-Lavastine se rapproche beaucoup des nôtres :

Observation III (1).

Une jeune institutrice de 28 ans, sans antécédents héréditaires ou familiaux notables, tombe sur la cuisse gauche et « tourne le pied » en patinant, en l'hiver 1900. L'ecchymose disparut très rapidement, et la blessée put recommencer à patiner trois jours après le traumatisme.

Mais huit jours plus tard, elle s'aperçut d'un gonflement au niveau de la malléole interne gauche, sans modification de coloration de la peau, gonflement blanc, lisse, qui s'étendit peu à peu au cou-de-pied, puis à la jambe jusqu'au genou, puis en 1902 envahit la cuisse et la grande lèvre. Douleurs à la pression au niveau du sciatique poplité interne, et douleurs spontanées dans la position debout. L'examen radiographique montre l'intégrité absolue des surfaces osseuses.

Nous retrouvons dans tous ces cas de trophœdème acquis un même mode de début : un traumatisme initial conservant l'intégrité absolue des téguments, sans aucune infection locale ; des phénomènes douloureux ; puis l'apparition de l'œdème, précoce, après quelques jours, comme dans notre deuxième observation et dans celle de MM. Sicard et Laignel-Lavastine ; ou très tardivement, un an après le traumatisme initial dans notre première observation. Puis l'œdème devient envahissant, progressivement, lentement ; et il reste définitivement établi. La cause, le mécanisme, la symptomatologie sont donc constants ; mais si l'étiologie s'écarte de celle des trophœdèmes familiaux de Meige, le mécanisme d'établissement et l'aspect clinique sont assez semblables pour exiger que ces deux groupes restent réunis dans le même cadre nosologique du trophœdème.

(1) Sicard et Laignel-Lavastine, *Trophœdème chronique, acquis et progressif*. Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière, 1903, p. 40.

HOPITAL CANTONAL DE GENÈVE
LABORATOIRE DE M. LE PROFESSEUR BARD

EXAMEN HISTOLOGIQUE DES TÉGUMENTS ET DES TRONCS NERVEUX DANS UN CAS DE TROPHOEDÈME CONGÉNITAL (1)

PAR

E. LONG

(de Genève).

L'observation clinique du cas sur lequel nous avons pu faire cet examen histologique partiel est déjà connue. Elle a été communiquée en 1901 à la Société neurologique de Paris par notre honorable confrère, le Dr Rapin (2), de Genève, dans un travail intitulé : « Sur une forme d'hypertrophie des membres, dystrophie conjonctive myélopathique. » Elle a été publiée par lui la même année dans l'Iconographie de la Salpêtrière avec une planche reproduisant la photographie du sujet (3). Il suffit donc d'en donner un bref résumé : Femme âgée de 30 ans, malformation congénitale consistant en une hypertrophie des deux membres supérieurs due à la présence d'un œdème dur, non dépressible, très marqué depuis les extrémités des doigts jusqu'au milieu du bras. Pas de troubles de la motilité, ni de la sensibilité cutanée, La joue et l'oreille droites sont aussi augmentées de volume et présentent un œdème semblable.

Le Dr Rapin dit dans l'observation que cette femme l'avait consulté pour une ulcération du dos de la main droite qui fut reconnue de nature cancéreuse et opérée par le professeur A. Reverdin. A cette occasion une radiographie préalable avait montré l'intégrité du squelette. Ce néoplasme ayant récidivé dans la suite, la malade s'adressa à notre confrère le Dr Kummer, qui fit en 1903 l'amputation de l'avant-bras (Depuis lors, aucune récidive à distance ne s'est produite). Avant de porter cette pièce

(1) Communication faite à la Société de Neurologie de Paris, séance du 6 décembre 1906.

(2) Rapin, Société de Neurologie de Paris, novembre 1901.— V. Revue neurologique, 1901, p. 1084, obs. III.

(3) Rapin, Iconographie de la Salpêtrière, 1905, n° 6.— V. planche LXIII et obs. III, p. 493.

intéressante à l'Institut pathologique de Genève dans le musée duquel elle est conservée, M. Kummer a eu l'aimable attention de nous proposer d'en faire une étude histologique partielle. Dans ce but on a prélevé dans la ligne d'amputation, c'est-à-dire dans la région du coude des fragments des nerfs médian et cubital et une tranche comprenant la peau, le tissu sous-cutané et les muscles sous-jacents.

Examen histologique (Pl. XXX, A, B, C, D, E, F, G. H).

Durcissement par le formol et le liquide de Müller, inclusion dans la celloïdine, coloration par le Weigert-Pal, le carmin, l'hématoxyline-éosine, la méthode de Van Gieson.

I. *Téguments.* — On trouve successivement sur la coupe (Planche XXX, fig. A):

1° L'épiderme qui n'est ni épaissi ni modifié dans sa structure (il est recroquevillé par suite du durcissement dans le formol) ;

2° Une couche de tissu conjonctif fibreux dense, d'une épaisseur de 3 millimètres environ ; elle représente le derme (fig. B); les annexes de l'épiderme, glandes sébacées, poils et follicules pileux, glandes sudoripares y sont comme incluses mais ne participent pas à l'hypertrophie, les vaisseaux s'y montrent peu développés et leurs parois ne renferment aucune trace d'inflammation ancienne ou récente. Le tissu conjonctif est constitué par des fibres allongées parallélement à la surface de la peau ; on y trouve des noyaux en assez grand nombre ;

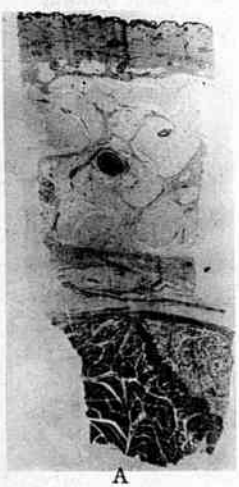
3° Une couche de tissu adipeux qui est l'élément essentiel de cet œdème dur ; son épaisseur est d'un centimètre environ (9 mm. 5 en moyenne). Les cellules adipeuses sont contenues dans un réseau conjonctif et réparties en loges de plus ou moins grande étendue, séparées par d'étroites fentes où le tissu conjonctif est réticulé ;

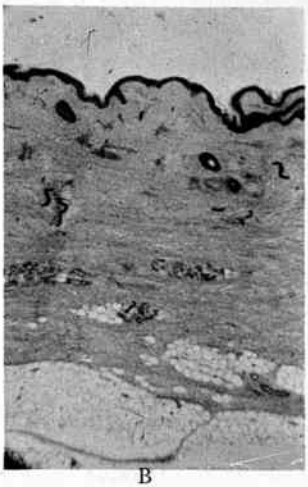
4° Une couche de 3 millimètres environ constituée par du tissu conjonctif tantôt dense et tantôt réticulé ;

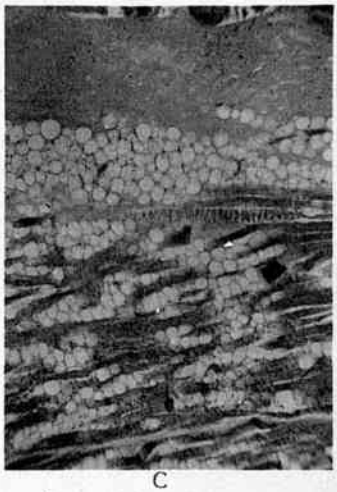
5° L'aponévrose qui par sa face profonde envoie une travée séparant deux loges musculaires. Cette aponévrose est épaissie et la travée intermusculaire encore plus (elle paraît sur la coupe comme formée par des piliers de tissu fibreux dense) ;

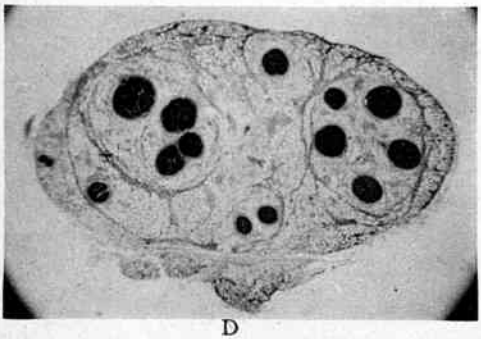
6° Les muscles sont normaux pour ce qui concerne la structure intime de leurs fibres qui sont vues ici en coupe transversale, mais entre les fibres il y a des traînées de tissu adipeux. On voit sur la photographie (fig. A) que l'une des loges en contient davantage, d'où son aspect plus clair. Pour mieux étudier cette disposition un petit fragment de cette région a été débité en coupes parallèles à la direction des fibres musculaires et on voit ces dernières à l'état de dissociation au milieu du tissu adipeux (fig. C).

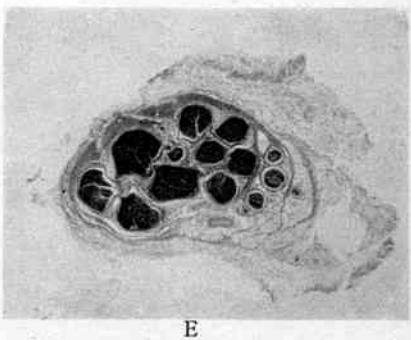
II. *Nerf médian.* — Ce nerf est notablement hypertrophié (fig. D), mais les faisceaux nerveux ne participent pas à cette augmentation de volume ; ils sont normaux ainsi que leur tissu conjonctif intra-fasciculaire. Ce sont les gai-

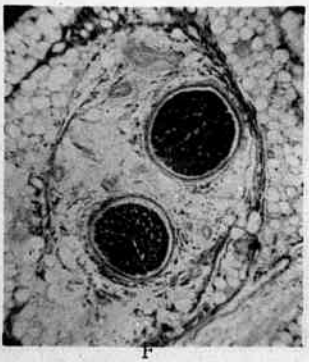

A

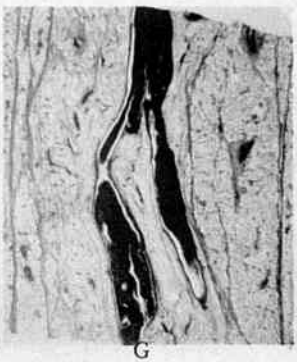

B

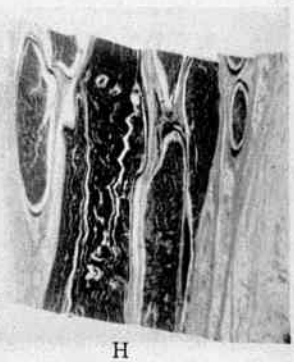

C


D


E


F


G


H

EXAMEN HISTOLOGIQUE DES TÉGUMENTS ET DES TRONCS NERVEUX DANS UN CAS DE TROPHŒDÈME CONGÉNITAL.

(E. Long).

A. Téguments (gr. 2 1/2 d.) — B. Epiderme et derme (gr. 14 d.) — C. Muscle.
D. Nerf median (gr. 7 d.) — E. Nerf cubital (gr. 7 d.) — F. Nerf médian, fragment (gr. 30 d.).
G. N. médian (coupe longit.) (gr. 7 d.) — H. Nerf cubital (coupe longit.) (gr. 7 d.).

nes lamelleuses et le tissu conjonctif interfasciculaire qui ont subi un développement excessif. Chaque faisceau possède une gaine lamelleuse qui lui est propre (fig. F') et qui est formée comme dans la règle de lamelles concentriques emboîtées les unes dans les autres ; puis, au delà de cette première gaine lamelleuse commence une zone de tissu conjonctif fibreux moins dense dont les éléments sont dirigés dans tous les sens et qui constitue une gaine volumineuse assez régulièrement cylindrique contenant un ou plusieurs faisceaux nerveux. Une autre lame de tissu conjonctif plus dense limite la périphérie de cette gaine lamelleuse hypertrophique. Un tissu conjonctif interfasciculaire abondant, composé en grande partie de cellules adipeuses vient encore s'interposer entre les divers groupes de faisceaux nerveux et augmenter ainsi le volume total du nerf.

La gaine externe ou périnèvre n'est pas spécialement épaissie. Les vasa nervorum ne sont pas modifiés ; leur calibre est normal.

III. *Nerf cubital.* — Bien différent du nerf médian, ce nerf n'est pas hypertrophié (fig. E). L'hyperplasie du tissu conjonctif qui l'entoure s'arrête à la gaine externe et à l'intérieur de celle-ci on voit des faisceaux nerveux rapprochés les uns des autres ; chacun d'eux est entouré d'une gaine lamelleuse dont les couches sont concentriques et de dimensions normales.

La différence de structure de ces deux nerfs se voit encore mieux sur des coupes longitudinales. Les faisceaux du nerf médian sont plus espacés que ceux du nerf cubital (fig. G. H).

On peut résumer cet examen histologique en concluant à une simple augmentation numérique (hypergenèse) des divers éléments des tissus conjonctifs depuis le derme jusqu'aux régions profondes. Mais il est nécessaire de faire remarquer que cette anomalie de structure n'est pas égale partout ; le nerf médian est plus remanié que le nerf cubital ; les coupes des muscles ne montrent pas une infiltration uniforme par le tissu adipeux. Un examen plus détaillé eût sans doute révélé de nombreuses variations quantitatives.

L'œdème dur, non dépressible s'explique par la présence, dans le tissu cellulaire sous-cutané, d'une épaisse couche adipeuse sanglée par un derme fibreux dense. Les vaisseaux, sans lésions appréciables pouvaient, on le conçoit, assurer la nutrition de ces tissus. On comprend aussi le fonctionnement normal des nerfs dont les éléments conducteurs sont bien conservés, l'hyperplasie du tissu conjonctif ne pouvant, de par sa disposition, les comprimer ni les irriter. De même pour les muscles dont les fibres sont parfois dissociées par du tissu adipeux intercalé mais n'ont pas subi de modifications intrinsèques ; et nous rappelons que le Dr Rapin dit dans son observation clinique que la malade, lingère de profession, maniait habilement l'aiguille avec ses grosses mains et ses gros doigts.

Quant à l'explication que l'on peut donner de ces faits, nous pensons

qu'il n'est nul besoin d'invoquer un trouble trophique d'origine myélopathique. Une malformation de ce genre, que l'on aurait étiquetée naguère éléphantiasis congénital doit être mise aujourd'hui avec les cas que Meige a rassemblés sous le nom de *trophœdèmes chroniques*. Souvent familiaux, tantôt constitués pendant la vie fœtale et tantôt apparaissant à une époque plus ou moins tardive de la vie, ils sont dus selon toutes les apparences à des anomalies de développement des tissus du feuillet moyen. Des examens histologiques plus complets montreront dans l'avénir quels sont les rapports exacts du trophœdème avec le groupe de plus en plus important des maladies d'évolution dont nous avons parlé dans un article précédent (1).

(1) E. LONG, Atrophie musculaire progressive des membres supérieurs type Aran-Duchenne, par névrite interstitielle hypertrophique (Contribution à l'étude des maladies d'évolution). Iconographie de la Salpêtrière, 1907, n° 1.

SUR UN CAS DE TROPHŒDÈME CHRONIQUE

PAR

C. PARHON et S. FLORIAN

(de Bucarest)

L'étude des troubles trophiques relevant d'une altération du système nerveux constitue un des chapitres les plus intéressants de la pathologie de ce système.

Mais ce chapitre est loin d'être clos. Bien des questions sont jusqu'à présent à peine effleurées. Nous ignorons bien souvent le lien qui rattache le trouble trophique à la lésion, le plus souvent centrale, du système nerveux. D'autres fois, ce lien bien que fort probable ne peut être que soupçonné.

Il en est ainsi pour la maladie ou plutôt pour le syndrome bien étudié surtout depuis les travaux de Henry Meige (1) et de Debove et auquel le premier a donné le nom de *trophœdème chronique* sous lequel on le désigne couramment aujourd'hui, tandis que le second l'a désigné sous celui d'œdème segmentaire.

Le nombre de cas appartenant à ce trouble trophique, publiés jusqu'à présent est encore assez réduit. Il ne semble pas d'ailleurs trop fréquent. En Roumanie, M. le professeur Marinesco en a observé un cas et nous venons d'en étudier récemment un deuxième.

La rareté relative de ces cas et surtout le vif intérêt que des pareils cas suscitent au point de vue pathogénétique nous ont déterminé de rapporter celui que nous avons eu l'occasion d'observer.

Nous n'avons pas certainement, la prétention de résoudre cet important problème, mais peut-être en discutant certaines questions c'est approcher de leur solution. En tout cas, notre travail apportera une contribution casuistique à l'étude du trophœdème.

Nous commencerons par l'observation du cas, que nous ferons suivre par les considérations qu'il nous a sugérées.

Il s'agit d'une jeune fille de 19 ans, dont les parents vivent sans présenter de manifestations pathologiques appréciables. Ni eux ni personne de leurs parents n'ont souffert d'un trouble semblable à celui dont est affectée cette malade.

Elle a eu 9 frères ou sœurs dont il n'en reste plus que 6. Les trois autres ont succombé en bas âge à la suite de maladies infectieuses. Ceux qui restent ne présentent aucun trouble de la santé et surtout rien rappelant le trouble trophique dont est atteinte leur sœur.

La malade a eu dans son enfance la coqueluche, la variole et la rougeole. Menstruée à 14 ans 1/2. Les deux premières années les époques cataméniales ont continué régulièrement chaque mois. Leur durée était de 3 jours et étaient accompagnées de douleurs intenses. Puis pendant cinq mois les règles ont disparu ; mais elles sont redevenues après ce laps de temps et se sont continuées régulièrement.

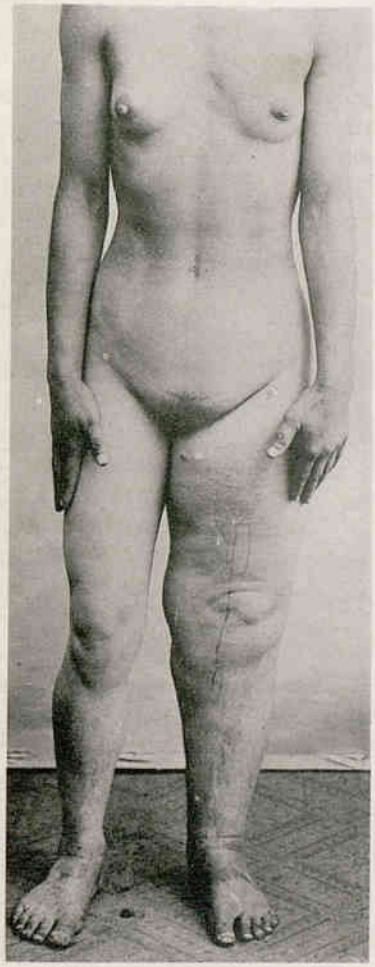
A l'âge de 13 ans la malade ressentit des douleurs dans la hanche et la cuisse gauches, en même temps qu'elle présentait un état fébrile. Les douleurs ont duré deux ans ; dans la dernière année elles ont envahi aussi la jambe.

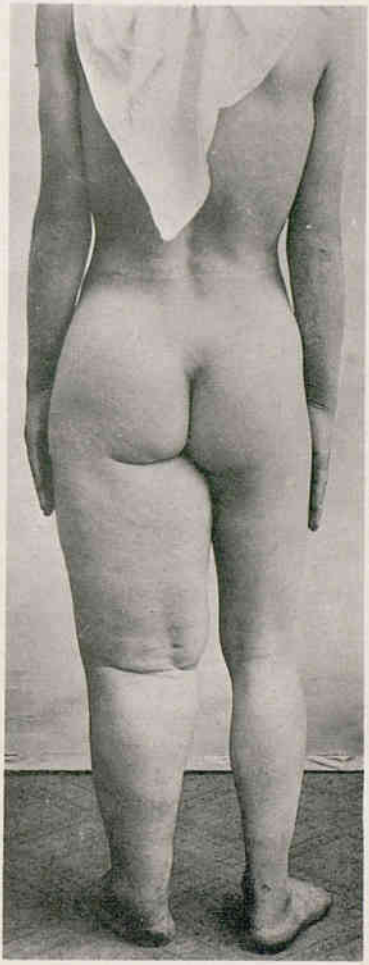
Concomitant avec ces douleurs la cuisse du côté gauche augmenta de volume et cette augmentation, limitée comme les douleurs à ce segment pendant la première année, envahit aussi la jambe pendant la deuxième.

En même temps que les douleurs et la tuméfaction, le membre malade était le siège d'une éruption disséminée de vésicules blanchâtres ayant les dimensions d'un grain de millet à celui d'un petit pois dont s'écoulait un liquide laiteux et parfois sanguinolent (zona ?). Ces vésicules disparurent avec les douleurs, mais la tuméfaction du membre n'en persista pas moins. Pendant les deux ans qui suivirent, la malade n'eut plus aucune douleur. Elle n'était gênée que par son membre inférieur gauche qui augmentait toujours. Les articulations de ce membre permettaient d'ailleurs tous les mouvements.

Dans les deux dernières années les douleurs revinrent trois fois, mais elles n'étaient pas intenses et leur durée a été courte.Ces douleurs étaient spontanées et la pression du membre n'était pas douloureuse. Elle souffrit encore, depuis le début de sa maladie, plusieurs fois de fièvres palustres. Le volume du membre continua encore à augmenter au point de limiter la liberté des mouvements de ses différents segments.

Voici ce qu'on trouve maintenant (septembre 1905) : constitution générale assez bonne. Rien du côté du cœur, des reins et des poumons. Le foie et la rate un peu volumineux. Pas de troubles de la sensibilité ou des réflexes. Etat intellectuel normal. Aucun stigmate d'hystérie.Le trouble pour lequel le malade vient consulter est l'œdème de son membre inférieur gauche (Pl. XXXI). C'est un *œdème dur, élastique, la pression digitale ne laisse pas de godet. La coloration du membre est normale. La pression n'est pas douloureuse.* La malade ne se plaint plus d'ailleurs de douleurs spontanées. Les follicules pileux de la partie antérieure et supérieure de la





UN CAS DE TROPHŒDÈME CHRONIQUE.

(C. Parhon et St. Florian).

Masson & Cie, Éditeurs

Phototypie Berthaud, Paris

cuisse sont très développés. La limite supérieure de l'œdème est le pli inguinal en avant, le pli fessier en arrière. On n'observe pas de vaisseaux dilatés, de varices veineuses ou lymphatiques. Il n'existe aucune cause de compression dans le bassin. Une légère écorchure accidentelle des téguments donne issue à un liquide séreux.

Les orteils ne participent pas à l'augmentation du membre qui n'intéresse donc que le pied, la jambe et la cuisse.

Ainsi que nous l'avons déjà dit, l'augmentation du volume de ces différents segments entrave dans une certaine mesure la liberté des mouvements qui se passent dans leurs articulations.

Voici d'ailleurs les circonférences comparatives des deux membres à plusieurs niveaux :

Cuisse droite au niveau du pli inguinal : 0 m. 45.	Cuisse gauche au même niveau : 0 m. 575.
A son milieu : 0 m. 41.	Cuisse gauche au même niveau : 0 m. 585.
Genou droit : 0 m. 31.	Genou gauche : 0 m. 46.
Milieu de la jambe droite : 0 m. 30.	Milieu de la jambe gauche : 0 m. 46.
Articulation tibio tarsienne droite : 0 m. 195.	Articulation tibio-tarsienne gauche : 0 m. 245.

Ainsi qu'il résulte de ces mensurations les différences sont très grandes. Les deux photographies ci-jointes donnent d'ailleurs de ces différences, une idée meilleure que ne pourrait le faire aucune description.

Ainsi qu'il résulte de cette observation, il s'agit d'une jeune fille qui vers l'âge de la puberté commença à souffrir de douleurs localisées dans la hanche et la cuisse gauche, puis aussi dans la jambe de ce même côté, Une tuméfaction accompagnée d'une éruption vésiculeuse apparut en même temps à la cuisse, puis plus tard à la jambe et au pied. Les orteils furent respectés. Le début a été fébrile. Douleurs et éruption vésiculeuse disparaissent. La tuméfaction n'en persista pas moins. Elle ne fit plutôt qu'augmenter, donnant la disproportion marquée qui existe entre le membre inférieur gauche et celui du côté opposé. C'est une espèce d'œdème dur, élastique dans lequel la pression digitale ne laisse pas de godet. La coloration des téguments est normale. On ne trouve ni cyanose ni circulation complémentaires, ni varices veineuses ou lymphatiques. Quel est donc le diagnostic qui convient dans ce cas !

*
* *

L'absence de toute lésion cardiaque ou rénale, les caractères mêmes de l'œdème, sa dureté, son élasticité, la couleur normale des téguments permettent d'exclure une lésion du cœur ou du rein. Le manque de toute

cause de compression dans le bassin, ainsi que de la circulation complémentaire, des varices veineuses ou lymphatiques permettent d'exclure un œdème de cause mécanique, dont celui du cas que nous venons de rapporter n'a d'ailleurs aucun caractère. Il ne peut pas être question de l'œdème augio-neurotique aigu de Quincque vu la chronicité et la durée déjà longue du trouble chez cette malade. L'éléphantiasis peut être formellement exclu,car la malade est une paysanne roumaine. Or la filariose ne se trouve pas, heureusement, parmi les maladies assez nombreuses de notre pays. Ajoutons d'ailleurs que l'examen du sang est resté à ce point de vue complètement négatif. Il ne reste plus debout que le diagnostic de *trophœdème chronique* ainsi que l'a si bien conçu Henry Meige.

Dans ce trouble trophique, comme dans notre cas, il s'agit d'un œdème dur, élastique, localisé d'habitude à un ou plus rarement aux deux membres inférieurs. La couleur des téguments reste normale. L'œdème apparaît ordinairement vers la puberté. Il en a été de même dans notre cas. Pourtant des exceptions ne manquent pas à cette règle et le cas de Rapin (2), ceux de Milroy (3), de Nonne (4), d'Hertoghe (5), de Mabille 6), de Lortat-Jacob (7) montrent que l'œdème trophique peut faire partie de la pathologie infantile et être même congénital.

Le trophœdème est souvent familial. C'était le cas pour les premières observations de Henry Meige (8 cas échelonnés dans quatre générations). Il en était de même pour les cas de Milroy (22 cas sur 27 membres de la famille en 6 générations, ainsi que pour ceux de Nonne (8 cas dans 3 générations), de Tobiesen (8) (4 cas dans 3 générations),de Lannois (4 cas dans 3 générations) et pour ceux de Lortat-Jacob (6 cas dans 3 générations).

On trouvera dans la thèse d'Ouvry (9) les tableaux généalogiques de ces différents cas.

Mais dans d'autres cas, publiés par Vigouroux (10), Duckworth, Debove, Rapin, Hertoghe, Lannois (11) et ses élèves Lançon et Roué on ne trouve aucun fait semblable dans la famille des malades.

L'absence de ce caractère dans notre cas ne s'oppose nullement au diagnostic de trophœdème que nous avons adopté.

Henry Meige distingue, d'ailleurs, lui-même un trophœdème familial et un trophœdème non familial.

Comme dans la majorité des cas,dans celui que nous rapportons l'œdème est localisé à l'extrémité inférieure. Comme d'habitude la région fessière ne participe pas à l'œdème. Il n'intéresse que la cuisse,la jambe et le pied, respectant les orteils. On peut donc parfaitement parler dans notre cas d'un œdème segmentaire. Ce caractère segmentaire se retrouve d'ailleurs dans la manière dont l'œdème s'est installé.

Pendant les deux premières années l'œdème n'a intéressé que la cuisse.

Seulement plus tard la jambe et le pied furent envahis à leur tour. Cette progression dans la répartition de l'œdème se retrouve encore dans d'autres observations. Mais d'habitude c'est de bas en haut que se fait l'envahissement. On comprend facilement que cette différence n'a aucune importance au point de vue du diagnostic et qu'elle ne nous fera nullement hésiter dans le diagnostic de *trophœdème chronique* que nous avons établi dans ce cas. D'ailleurs,si la localisation aux membres inférieurs est la plus fréquente dans ce *syndrôme* il ne semble pas qu'on puisse affirmer que c'est la seule possible. Ainsi Hertoghe a rapporté un cas de *trophœdème chronique de la face* et Rapin un autre où l'œdème intéresse les deux membres supérieurs. Dans ce dernier cas il s'agissait d'une femme âgée de 29 ans. L'œdème était congénital comme dans les cas de Milroy, de Nonne et Tobiesen. Depuis peu une tumeur maligne est apparue sur une main, fait qui impose une réserve dans l'interprétation du cas, ainsi que Henry Meige le remarque avec raison.

Pourtant il ne faut nullement conclure que même dans ce cas il ne s'agit pas de trophœdème et on doit se demander si l'état de la trophicité de ces membres n'a été simplement un simple facteur favorisant la localisation et l'éclosion de la tumeur. Celle-ci n'est pas d'ailleurs bilatérale.

A ce propos il nous semble intéressant de rappeler que Rapin dans l'un de ses cas concernant une enfant a remarqué qu'une éruption de varicelle avait présenté cette particularité intéressante d'avoir débuté par un rasch scarlatiniforme, d'un beau rose framboisé, de coloration partout égale, qui n'a occupé exactement que le membre abdominal hypertrophié, s'arrêtant au pli de l'aîne et au pli fessier sans se montrer nulle part ailleurs. Il fut suivi d'une fine desquamation.

La pustulation fut très discrète et,fait à noter, il ne se développa aucun bouton sur le membre hypertrophié qui avait été envahi par le rasch.

Nous avons vu que l'apparition de l'œdème dans notre cas a été précédée par des douleurs assez intenses dans le membre du côté malade ainsi que par une éruption vésiculeuse (zona ?).

La présence de douleurs n'est pas un phénomène fréquent dans le trophœdème. Il se retrouve pourtant dans certains cas. C'est ainsi que dans le deuxième cas de Henry Meige on a observé cinq fois des poussées aiguës et douloureuses accompagnées d'une augmentation de l'œdème ainsi que d'une coloration rouge des téguments.

De même dans une observation de Follet, les troubles ont débuté par des douleurs vives dans la cuisse et les lombes ainsi que par l'œdème.Mais ce dernier ne devient persistant qu'à la troisième poussée.

Des troubles, en moins, de la sensibilité ont été également observés dans quelques cas. C'est ainsi que la malade qui fait le sujet de la deuxiè-

me observation de Henry Meige aurait pu être facilement reconnue atteinte d'un œdème hystérique à cause de l'hémianesthésie qu'elle présentait, si la présence du même trouble trophique chez d'autres membres de sa famille et dans plusieurs générations n'avait relevé la nature essentiellement différente du mal.

La malade de Mabille présentait l'anesthésie du membre œdématié, sauf pour les agents thermiques.

Notons en passant que cette malade présentait des troubles mentaux et que les cas de Dide (12) et celui de Dupré (13) concernent également des aliénés.

*
* *

Voyons maintenant avec quelles affections le trophœdème pourrait être confondu.

C'est d'abord avec l'œdème par compression. Mais dans ce dernier cas il s'agit d'un œdème mou, où la pression du doigt détermine un godet et la présence des varices de la circulation complémentaire nous montrent facilement l'origine du mal.

L'éléphantiasis causé par les filaires se reconnaît par la présence du parasite dans le sang. L'origine exotique du malade peut, dans le cas échéant, faire supposer la nature du mal.

L'éléphantiasis nostras présente, à ce qu'il semble, des affinités assez étroites avec le trophœdème et peut-être ne faut-il voir dans l'un et l'autre qu'un seul et même trouble morbide.

L'adipose sous-cutanée qui existe dans certains cas de trophœdème, chez la petite malade de Rapin par exemple, semble avoir également des connexions avec le trophœdème.

L'hémi-hypertrophie intéresse tous les tissus en comprenant les os.

*
* *

Disons maintenant quelques mots sur l'étiologie et sur la pathogénie du trophœdème.

En ce qui concerne l'étiologie, l'hérédité joue certainement dans certains cas un rôle incontestable. Cela ne nous avance d'ailleurs pas beaucoup dans la connaissance de causes de ce syndrome.

Dans d'autres cas la puberté a favorisé l'apparition du trophœdème, mais dans ces cas encore la vraie cause nous échappe. Nous pouvons pourtant penser à un trouble évolutif en rapport peut-être avec des fonctions vicieuses des glandes à sécrétion interne. Dans le cas de Sicard et Laignel-Lavastine (14) c'est le traumatisme qui a servi de point de départ.

Notons que dans ce cas l'œdème était mou, rouge, chaud et douloureux quand la malade était debout.

Par contre il était dur, lardacé, blanc et froid quand la malade était dans le décubitus dorsal. Chez la petite malade de Rapin le début a été fébrile semblable à celui de la paralysie infantile. Dans un des cas de Hertoghe le trophœdème a suivi de près une rougeole.

En ce qui concerne la pathogénie, l'opinion la plus problable nous semble celle d'une altération des centres spinaux probablement vaso-moteurs qui tiennent sous leur dépendance la nutrition du tissu conjonctif. C'est l'opinion exprimée par Henry Meige ainsi que par Rapin. A la suite de phénomènes fébriles à allure infectieuse se développa chez l'enfant observée par cet auteur une adipose sous-cutanée du membre supérieur ainsi que l'œdème trophique du membre inférieur du côté opposé.

Le début brusque, fébrile de l'affection, l'alternance des troubles trophiques font supposer à l'auteur cité qu'il s'agit dans son cas d'une espèce de poliomyélite ayant atteint les centres qui tiennent sous leur dépendance le tissu conjonctif.

Meige admet également comme probable le siège médullaire de la lésion qui produit le syndrome auquel il a attaché son nom.

Il s'exprime ainsi qu'il suit sur l'origine du trophœdème: « On peut la chercher dans une altération des centres trophiques du tissu conjonctif sous-cutané.

Mais où siègent ces centres ? Vraisemblablement dans la moelle, dans la substance grise, au voisinage des centres trophiques des muscles.

Bien que les constatations histologiques n'aient pas permis d'isoler les uns des autres les centres de ces différents systèmes, la coexistence des troubles trophiques osseux, musculaires et conjonctifs à la suite de lésions des cornes antérieures ou de leur voisinage immédiat, plaide en faveur de cette localisation.

D'autre part, le fait que l'on peut observer isolément des troubles trophiques du système osseux, musculaire et conjonctif autorise à admettre l'existence de centres autonomes pour chacun de ces systèmes. »

Les recherches d'anatomie microscopique de la moelle que l'un de nous a faites avec Mme Parhon (15) ainsi que celles plus récentes de Bruce ont montré que les colonnes cellulaires en rapport avec le sympathique sont constituées par des groupes superposés.

Il ne semble pas illogique de chercher dans la segmentation de ces colonnes la raison de la topographie également segmentaire du trophœdème. Ce caractère parle donc aussi pour l'origine centrale de ce trouble trophique, bien qu'il ne faut pas exclure d'une façon absolue et *a priori* la possibilité d'un trophœdème d'origine périphérique.

Mais de quelle façon le système nerveux intervient-il pour produire le trophœdème ?

Les nerfs trophiques n'ayant été jamais démontrés on doit forcément penser aux vaso-moteurs. Pourtant le caractère variable des troubles vaso-moteurs quand ils existent dans une phase quelconque de l'évolution du trophœdème et surtout la ressemblance frappante qui existe entre le trophœdème, et l'éléphantiasis où le système lymphatique est le plus atteint, autorise à penser avec Valobra (16), qu'il pourrait bien s'agir dans le syndrome qui nous occupe d'un trouble dans l'innervation des vaisseaux lymphatiques.

Hertoghe cherche à établir une relation entre le trophœdème et l'appauvrissement thyroïdien. Ses raisons sont les suivantes : son malade déjà cité chez lequel le trophœdème suit la rougeole a une sœur de 7 ans fort petite pour son âge, à système dentaire défectueux et incomplet. Une sœur du même malade présente en fait d'hypothyroïdie une blépharite intense. Le père de ces enfants présente un certain degré d'exophtalmie, de pouls à 100, des angoisses nocturnes, des accès d'asthme, des palpitations.

Dans l'autre cas de Hertoghe,où le trophœdème localisé dans la région faciale est congénital, il a été noté également qu'une sœur de la malade est atteinte d'infantilisme myxœdomateux.

Il est vrai que l'auteur a traité sans succès ses deux cas de trophœdème par l'opothérapie thyroïdienne, mais cet insuccès ne prouve pas pour lui que l'apauvrissement thyroïdien ne soit responsable dans ces cas,car ainsi qu'il le remarque,on ne saurait assimiler complètement l'action de la thyroïdine séparé de l'organisme, provenant d'une autre espèce, séché même à celle qu'exerce le corps thyroïde de l'individu lui-même qui le porte.

Mais on doit se demander en tout cas de quelle façon l'hypothyroïdie pouvait réaliser cette localisation segmentaire !

Il semble bien qu'il faut admettre un autre facteur qui, dans l'hypothèse d'ailleurs admissible d'un terrain d'hypothyroïdie, détermine la localisation du trouble. Nous voulons dire que l'hypothyroïdie — à elle seule — ne nous semble pas pouvoir expliquer l'apparition du trophœdème.

D'ailleurs Henry Meige observant chez les malades atteints de trophœdème la présence des malformations dentaires, des troubles trophiques des cheveux, des nœvi, des verrues, a émis l'hypothèse de l'existence d'une imperfection congénitale des centres qui président au développement et à la nutrition du tissu cellulo-cutané.

Notons encore le rapprochement fait par cet auteur entre le trophœdème familial et les dystrophies également familiales du tissu musculaire.

De nouvelles recherches sont assurément nécessaires avant de fixer dé-

finitivement la place de ce syndrome, car il s'agit bien probablement d'un syndrome, dans la nosologie.

En attendant, il nous a semblé utile de rapporter le cas que nous avons eu l'occasion d'étudier et les considérations qui précèdent.

BIBLIOGRAPHIE

1. Henry Meige. — *Le trophœdème chronique héréditaire*, Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière, p. 453, 1899, et *Sur le trophœdème*, Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière, n° 6, 1901.
2. Rapin. — *Sur une forme d'hypertrophie des membres (dystrophie conjonctive myélopathique)*, Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière, n° 6, p. 473, 1901.
3. Milroy. — New-York medical journ., 1892.
4. Nonne. — Arch. für path. Anatomie, Berlin, 1891.
5. Hertoghe. — *Contribution à l'étude du trophœdème chronique*, Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière, n° 6, p. 496, 1901.
6. Mabille. — *Observation de trophœdème*, Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière, p. 503, 1901.
7. Lortat-Jacob. — *Deux cas de trophœdème héréditaire chez des enfants*, Revue neurologique, p. 279.1902. (Soc. de neurologie de Paris, séance de 13 mars 1902.)
8. Tobiesen. — Jahrbuch für Kinderh., n° 49.
9. Ouvry. — *Contribution à l'étude des œdèmes familiaux*. Thèse de Paris, 1905.
10. Vigouroux. — *Œdème dystrophique du membre inférieur gauche*, Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière, p. 481, 1899.
11. Lannois et Lançon. — *Trophœdème hystérique*, Journal des méd. praticiens de Lyon et de la région, 31 déc. 1903.
    Lannois. — *Trophœdème chez une épileptique*. Lyon médical, 1904. Voir aussi Roué. *Du trophœdème dans hystérie et l'épilepsie*. Thèse de Lyon. 1904.
12. Dide. — *Le pseudo-œdème catatonique*, Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière, p. 347, 1903.
13. Dupré. — In *Traité de pathologie mentale* de Ballet.
14. Sicard et Laignel-Lavastine. — *Trophœdème chronique, acquis et progressif*, Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière, p. 30, 1903.
15. M. et Mme C. Parhon. — *Contributiuni la studiul anatomiei microscopice a măduvei Spinărei*. Presa medicala română, n° 14, 1902.
16. Valobra. — Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière, 1905.
17. Voir aussi Feindel. — *Le trophœdème chronique* d'après Henry Meige, Gazette hebdomadaire.

ADIPOSE DOULOUREUSE CHEZ UNE IMBÉCILE ÉPILEPTIQUE ET AVEUGLE

PAR

A. PRUNIER

Interne à l'asile d'Evreux.

L'adipose douloureuse est une affection relativement rare, cependant un certain nombre d'observations publiées depuis les premières descriptions qui en furent données en 1888 par Dercum au Congrès des Neurologistes américains, ont permis d'en dégager les caractères essentiels et surtout un syndrome où les deux faits prédominants : l'adipose et la douleur, la différencient du myxœdème et de la simple obésité.

La malade que nous avons examinée présente assez nettement les symptômes cardinaux de l'affection que nous avons en vue, pour justifier la publication de son étude ; et d'autre part, le terrain particulier épileptique sur lequel a évolué la maladie, des lésions oculaires, des troubles vaso-moteurs et trophiques nous semblent donner quelque intérêt à son observation.

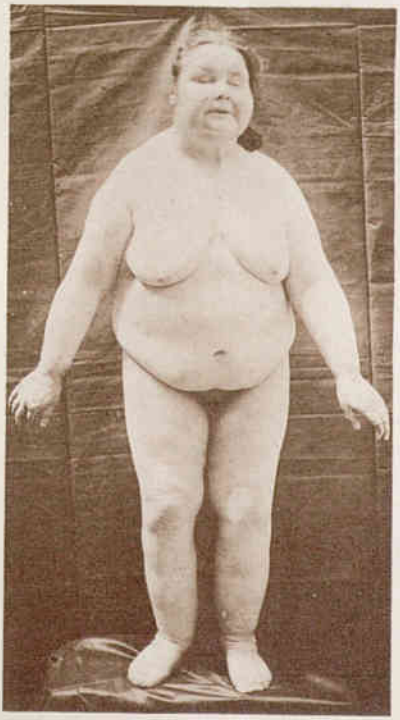
Observation (Service de M. le docteur Bessière) (Pl. XXXII), — H.P. est âgée de 54 ans, elle a été transférée en 1870 de la Salpêtrière à l'asile d'Evreux où elle fut admise pour épilepsie et imbécillité. Elle est de plus aveugle.

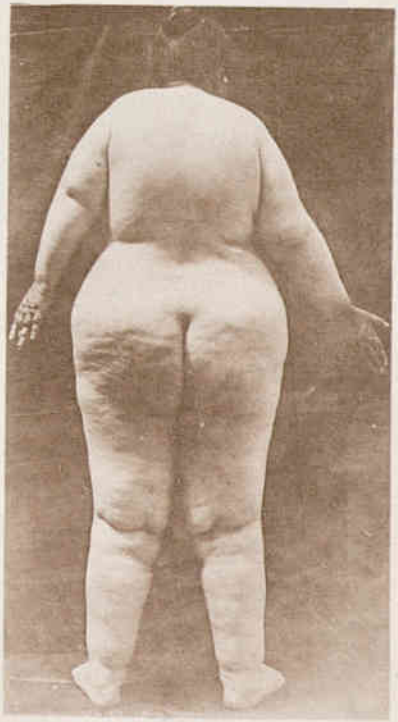
Les antécédents héréditaires nous sont inconnus ; sa cécité daterait de la première enfance ; aujourd'hui ses globes oculaires ne sont plus que des moignons durs et fibreux qui roulent sous les doigts lorsqu'on appuie sur les paupières.

La malade atteinte de débilité mentale, et internée dès l'âge de 10 ans, comprend cependant la plupart des questions et y répond comme le lui permet son développement intellectuel et sa cécité : « qu'est-ce qu'un chien ? » —c'est ce qui fait peur » ; « une voiture » ? — « c'est ce qui emmène. » Elle articule bien, chante assez juste et en mesure ; elle est d'humeur joviale, facile, satisfaite, est souvent gâteuse.

Les attaques épileptiques convulsives avec mouvements toniques et cloniques, peu fréquentes jusqu'ici, deviennent depuis un an plus nombreuses : elle en eut 18 en 1905 et 40 en 1906. Elle a parfois de simples vertiges précédés et suivis d'une période d'excitation pendant laquelle elle tourne sur elle-même, déchire ses vêtements et se mord les poignets.







C'est en 1900 que l'adipose devient intense ; elle est envahie de graisse ; elle avait alors 49 ans. Cette infiltration augmente petit à petit et depuis 1904 s'est complètement généralisée. L'état mental de la malade ne permet point de connaître les signes subjectifs qui ont pu précéder ou accompagner l'apparition et le développement de cette adipose. En tous cas, elle n'a jamais été obligée de garder le lit par le fait d'une affection intercurrente, d'asthénie ou de douleurs aiguës.

Aujourd'hui elle présente une infiltration graisseuse sous-cutanée diffuse et fort douloureuse à une pression même faible.

La face contrairement aux cas les plus nombreux n'est point respectée par l'adipose ; de chaque côté les joues forment deux saillies molles, flasques, déterminant par leur bouffissure deux plis profonds naso-géniens entre lesquels le nez est enfoui. Sous le menton pend une bande de graisse qui s'est accumulée là comme un liquide dans un point déclive. Au front et aux tempes le tissu cellulaire n'est point infiltré.

Au cou et sur les épaules l'adipose, manifeste, ne se montre point comme souvent, en bourrelets formant collier, mais constitue une épaisse pèlerine qui presque sans pli passe de la région cervicale à la région dorsale. L'infiltration par son abondance ne permet ni la palpation du thyroïde qu'on a plusieurs fois trouvé atrophié, ni celle des masses musculaires profondes.

Le dos, la poitrine et l'abdomen présentent une même lipomatose diffuse sans qu'en aucun point on y puisse déceler la présence de masses nodulaires circonscrites. Le dépôt adipeux, régulier, symétrique très abondant à la partie inférieure de l'abdomen et de la poitrine est moins épais dans les régions supérieures du thorax et dans la zone sous-claviculaire.

Les seins très développés, adipeux et pendants sont d'une mobilisation douloureuse. La circonférence de la taille est de 1 m. 05.

C'est aux membres que nous rencontrons l'infiltration la plus serrée et cette densité de l'adipose augmente au fur et à mesure que l'on s'éloigne davantage de la racine du bras ou de la cuisse pour gagner les extrémités. Mais au poignet ou à la cheville, l'adipose cesse brusquement par un bourrelet circulaire au-dessus duquel se creuse un sillon profond. Les pieds et les mains de notre malade remarquablement indemnes ne sont point ceux d'une obèse.

Le bras et l'avant-bras sont surtout infiltrés au niveau de leur face postérieure ; le bras mesure à sa partie moyenne 37 centimètres de circonférence ; l'avant-bras au-dessous du coude, 31 centimètres ; le poignet au niveau du bourrelet mentionné 21 centimètres alors qu'immédiatement au-dessous de ce bourrelet il n'a plus une circonférence que de 15 centimètres.

Les mains contrastent par leur petitesse avec l'aspect massif des deux segments supérieurs ; la peau comme trop grande pour les plans qu'elle recouvre est ridée et l'on peut se demander si l'épiderme n'a pas été distendu à un moment donné par une infiltration de graisse et n'est point devenu trop lâche par disparition de celle-ci ?

Aux membres inférieurs, les jambes semblables à des poteaux présentent à la hauteur des malléoles un gros bourrelet circulaire analogue à celui du poignet

il limite en bas l'adipose ; les pieds sont à peu près normaux. Ils présentent cependant un léger œdème dur et sans godet, empâtement qui est peut-être le stade de début de l'adipose.

Dans la région poplitée un sillon transversal profond, allant d'un condyle à l'autre bride et sépare l'adipose diffuse de la cuisse de celle de la jambe ; ici, comme au membre supérieur, l'adipose est plus abondante en arrière qu'en avant. Notons aussi une accumulation maxima au niveau de la face supéro-externe de la cuisse, région qui est normalement chez la femme le siège de dépôts adipeux.

La mensuration donne les mêmes chiffres à droite et à gauche.

Circonférence de la cuisse à sa partie moyenne.	56	centimètres
— jambe —	39	—
— bimalléolaire —	30	—
— du pied à sa partie moyenne. . . .	22	—

Ce dernier chiffre est normal, la circonférence bimalléolaire s'en écarte ordinairement peu ; nous avons ici 8 centimètres de différence ; la brusquerie de cet écart rend bien compte de la terminaison très brusque aussi de l'adipose au niveau du cou-de-pied.

En aucun point la palpation, pas plus aux membres qu'au tronc, n'a révélé la présence de nodules.

Poids : 80 kilogrammes ; hauteur : 1 m. 38.

Toutes ces régions adipeuses sont d'une grande sensibilité à la pression ; celle-ci, même légère, arrache des cris à la malade et détermine des mouvements de défense ; la douleur ainsi éveillée ne dure pas plus que la pression. Elle est plus vive au niveau des points à lipomatose plus dense, plus aiguë aux jambes où l'infiltration est tendue qu'aux cuisses où la graisse est diffluente. La sensibilité n'est pas plus grande le long du trajet des nerfs.

Aux mains et aux pieds normaux une pression même forte laisse la malade indifférente ; à la face de même, celle-ci ne réagit point quand on appuie sur ses tempes ou sur son front, alors qu'un léger pincement des joues très envahies la fait crier.

La sensibilité thermique est normale.

Les mouvements passifs communiqués aux jointures s'accomplissent sans difficultés, ni douleurs, sans craquements des articulations ; celles-ci ne sont pas déformées. La marche très pénible, très lente devient douloureuse dès qu'on veut la hâter. Les contractions musculaires un peu vives font souffrir la malade ; aussi pour les éviter donne-t-elle à tous ses mouvements beaucoup de lenteur et de prudence ; elle ne se meut pas spontanément et reste toute la journée assise sur une chaise sans bouger ; il faut l'aider à se lever, une fois droite elle reste debout sans difficulté ; elle ne monte point seule dans son lit. Dans cette répugnance pour tous les mouvements la part à faire à la cécité, à l'adipose en tant que surcharge pesante et à l'asthénie, symptôme presque constant, est fort difficile à apprécier, vu surtout l'état mental de la malade.

Les réflexes sont normaux, la percussion rotulienne est douloureuse.

La peau dans son ensemble est sèche, rude au toucher, couverte de nom-

breuses squames. Dans les régions à adipose dense elle est lisse, adhérente sans souplesse, difficile à pincer et présente aux jambes surtout un léger degré de sclérème. Les orifices pilo-sébacés dépourvus de poils et distendus donnent aux téguments, aux endroits où l'adipose est prononcée, l'aspect d'une peau d'orange. On ne voit point de poils sous les aisselles et presque point aux régions génitales.

Les troubles vaso-moteurs et trophiques sont importants ; les orteils ont une teinte asphyxique et sont froids, les membres sont le siège de marbrures irrégulières. La face toujours très congestionnée est rouge, les épistaxis sont fréquentes, la peau du visage est parcourue par de multiples et fines varicosités.

Au tiers inférieur de la face postérieure de la jambe gauche a existé il y a un an un ulcère des dimensions d'une pièce de 5 francs. Cet ulcère ouvert pendant plusieurs mois est actuellemeut cicatricé ; on trouve à sa place une zone cyanosée arrondie de 7 à 8 centimètres de diamètre, d'un violet foncé à son centre, moins asphyxique à la périphérie. Cette région est froide, indurée, des tractus fibreux plissent la peau complètement adhérente aux tissus sous-jacents, des papules d'un rouge vineux du volume d'une lentille et des taches ecchymotiques se rencontrent tout autour de cette région,

Point de dermographisme.

Les différents appareils ne présentent rien de particulier à noter, les urines ne renferment point d'éléments pathologiques.

Le traitement thyroïdien n'a pas donné de résultats, le poids est resté le même, la sensibilité des masses adipeuses n'a point diminué, et la malade ne s'est pas montrée moins asthénique.

De par son âge et son sexe notre malade répond bien à la très grande majorité des cas observés ; ce sont en effet presque toujours des femmes adultes ou déjà vieilles qui sont atteintes et c'est le plus souvent à l'âge de la ménopause que débute l'affection ; la pathogénie ovarienne a de plus pour elle quelques cas où le syndrome de Dercum apparut à la suite d'ovariotomie.

Notre malade est en outre épileptique ; la coïncidence de cette affection avec l'adipose douloureuse a été plusieurs fois signalée, mais vu surtout l'ignorance ou nous sommes encore de la pathogénie de l'épilepsie nous ne saurions préciser le rôle de cette névrose et nous ne pouvons dire si le syndrome de Dercum apparaît chez une comitiale parce que son mal a préparé le terrain, ou si ce sont là deux manifestations différentes d'une même perturbation initiale.

L'intoxication alcoolique, un traumatisme violent que quelques observations signalent comme étiologie possible ne peuvent être incriminés dans le cas qui nous occupe.

Dans la maladie de Dercum l'adipose est le plus souvent partielle et

nodulaire, mais il n'en est pas toujours ainsi et à côté de cette forme la plus communément observée on en décrit une autre mixte où l'adipose, diffuse au tronc, se présente aux membres en néoplasies nettement circonscrites. Un dernier type d'infiltration plus rare est diffus et généralisé comme celui de notre malade ; cependant quelle que soit cette généralisation les extrémités sont toujours remarquablement respectées.

Cette indépendance physiologique des extrémités n'est d'ailleurs pas un fait appartenant à la seule adipose douloureuse, ne voyons-nous pas en effet dans l'acromégalie, dans les diverses formes de l'ostéo-arthropathie hypertrophiante, dans la maladie de Raynaud les extrémités évoluer d'une façon pathologique pour leur propre compte. Dans l'affection qui nous occupe elles demeurent au contraire normales et sont indemnes d'une dystrophie très généralisée. Elles se comportent dans tous ces cas très différents comme jouissant de centres trophiques et régulateurs de nutrition leur appartenant en propre.

Quant à la douleur de cette adipose elle n'est point toujours, comme chez notre malade, constante à la pression ; elle peut survenir par crises, apparaître spontanément dans les masses adipeuses en voie de développement avec des périodes de paroxysmes et d'accalmie se succédant à intervalles variables. Dercum a décrit l'atrophie des fibres des nerfs périphériques, mais ce sont là des constatations trop inconstantes pour que l'on puisse voir dans cette affection une névrite périphérique, le tableau et l'évolution clinique sont d'ailleurs tout autres.

Le myxœdème ne semble point sans parenté avec la maladie dont Dercum l'a différencié ; celui-ci d'ailleurs leur reconnaît un certain nombre de traits communs. Nous avons vu chez notre malade la peau sèche, les poils très rares (notons cependant que la chevelure est abondante), l'asthénie, l'extrême apathie, troubles qui font tous partie du tableau symptomatique du myxœdème ; mais dans ce dernier l'infiltration se localise avec prédilection à la face dorsale des pieds et des mains. On a de plus décrit dans l'adipose douloureuse comme dans le myxœdème des lésions du thyroïde et certains ont vu la pathogénie du syndrome de Dercum dans un trouble de la sécrétion interne de cette glande. Ces lésions sont inconstantes et cette pathogénie ne paraît pas s'appliquer à tous les cas.

Quant à l'efficacité du traitement thyroïdien elle a été rarement constatée. La plupart des malades n'ont, comme la nôtre, point retiré d'amélioration notable de cette médication.

Il est difficile de voir pour l'instant autre chose qu'une coïncidence dans les cas où ont été observées des lésions oculaires. Dans un cas cependant ces lésions s'accompagnaient d'une tumeur susceptible d'intéresser le corps pituitaire ; elles prêtaient par là appui à ceux qui, considérant ce corps

comme une glande à sécrétion interne, voient dans ses lésions une pathogénie possible de l'adipose douloureuse.

On ne peut guère admettre qu'il s'agisse dans cette maladie d'un syndrome « accidentel » de simples algies survenant chez une obèse. Les troubles accessoires trophiques, vaso-moteurs, sécrétoires, si souvent observés sont bien plutôt de nature à faire considérer cette adipose comme un trouble dystrophique du tissu cellulaire sous-cutané à ranger dans le vaste groupe des trophonévroses.

Toutes ces dystrophies cellulo-conjonctives, œdèmes aigus circonscrits, trophœdèmes, lipomatose symétrique douloureuse, pseudo-œdème catatonique, myxœdème, maladie de Dercum semblent avoir une pathogénie analogue : un trouble de l'innervation sympathique sous la dépendance d'altérations diverses des nombreuses glandes à sécrétion interne.

Sans vouloir prendre parti pour l'une ou l'autre de ces théories pathogéniques nous avons simplement tenu à relater un fait de plus.

UNE RÉVOLUTION ANATOMIQUE

PAR

HENRY MEIGE

(Suite et fin)

II

L'ÉCORCHÉ MORT ET L'ÉCORCHÉ VIVANT

Parmi les procédés pédagogiques destinés à faire connaître l'anatomie, il en est un qui jadis fut en honneur, aussi bien dans l'enseignement médical que dans les écoles artistiques. Nous voulons parler des *Écorchés*.

Au temps où les cadavres se faisaient rares dans les pavillons de dissection, on était obligé d'y suppléer par des démonstrations sur des statues reproduisant tant bien que mal la musculature humaine. Les écorchés eurent donc leur temps de succès. Ils tombèrent bientôt en décadence, et l'on ne saurait les regretter : les meilleurs ne pouvaient donner que des idées assez vagues, sinon erronées, de la forme et des rapports musculaires. Eussent-ils été irréprochables, ils n'auraient jamais été suffisants : leur étude, même approfondie, ne permet pas d'acquérir cette habileté manuelle, si nécessaire au médecin, que peut seul donner le maniement prolongé du scalpel.

Pour les artistes, le culte de l'écorché s'est prolongé plus longtemps. Et, de fait, ce moyen pédagogique est appelé à leur rendre de réels services. Encore faut-il que ces statues correspondent à leur but, qui est de faciliter l'analyse scientifique des formes corporelles, mais à une condition, bien entendu, c'est de rester fidèles à la vérité naturelle. Or, il s'en faut, et de beaucoup souvent, que les écorchés, même les plus réputés, soient conformes à la réalité morphologique.

Que dire de ceux qui ne sont pas signés d'un nom illustre, et qui cependant servirent à l'éducation anatomique de tant de générations d'artistes !

Un exemple à leur propos :

Il y a quelques années, à la vitrine d'un brocanteur, j'aperçus une statue d'écorché. Elle provenait de la vente d'un atelier. L'attitude prétentieuse du sujet, appuyé sur une sorte de colonne, sa musculature assez floue, indiquaient une œuvre déjà ancienne où le souci de l'effet artistique l'emportait sur celui de l'exactitude anatomique. Mais c'était bien un écor-

ché, un écorché tout blanc, qui semblait de plâtre comme tant de ses congénères. A peu de frais, j'en fis l'acquisition.

En l'examinant de plus près, je m'aperçus que la peinture blanche en s'effritant laissait à découvert des parties rosées. Un lavage fit apparaître un autre écorché colorié, — un vrai, — avec des muscles rouges, des os jaunes et des ligaments blancs, d'une exactitude d'ailleurs contestable, mais qui certainement avait eu la prétention de servir à l'enseignement anatomique.

Or, le lavage aidant, voici que çà et là certains reliefs se brisèrent, tandis qu'en d'autres places se creusaient des gouttières d'abord insoupçonnées. Un grand bain, et tout à coup sous cette carapace de plâtre apparut... un écorché de bois, d'un fin travail, mais d'une piètre valeur anatomique.

Et voici l'explication du mystère : cet écorché de bois avait été en son temps une statue sainte : Saint Barthélemy lui-même, le patron des Ecorchés, son couteau à la main, avec sa peau tout entière déposée comme un pardessus sur le tronc d'arbre où il appuie négligemment son coude...

Je sais bien que l'anatomiste espagnol, Valverde, qui vivait au XVI^e^ siècle, a figuré dans sa myologie un écorché muni des attributs traditionnels de saint Barthélemy. Mais je n'ai pas oublié non plus la statue de saint Barthélemy de Marco Agrate, dans la cathédrale de Milan, et je crois volontiers qu'une ancienne sculpture destinée à la dévotion a pu se métamorphoser en un écorché d'atelier, sur laquelle peintres et sculpteurs ont sans doute essayé d'étudier l'anatomie des formes. Et quelle anatomie !...

L'aventure assurément est exceptionnelle. Il n'en faudrait pas conclure que toutes les statues d'écorchés mises à la disposition des artistes ont des origines aussi peu scientifiques. Cependant il est sage de conserver quelque réserve au sujet de l'exactitude anatomique de ces œuvres d'art ou d enseignement.

Dès sa première leçon d'ouverture, à l'Ecole des Beaux-Arts, M. Paul Richer avait pris soin de mettre ses élèves en garde contre les statues d'écorchés.

D'abord, il leur reprochait leur insuffisance : elles ne tiennent pas compte des aponévroses superficielles, ni de la graisse, qui, en certaines régions, joue un si grand rôle dans la forme extérieure. Il s'élevait surtout contre leurs inexactitudes, tant au point de vue anatomique qu'au point de vue physiologique ; la plupart de ces écorchés, malgré leurs poses mouvementées, ne sont que des « manières de cadavres galvanisés ». Quelques-uns, au point de vue artistique, sont sans doute des œuvres intéressantes et non sans valeur ; mais leur rôle pédagogique est très discutable, lorsqu'il n'est pas dangereux.

A ce propos, le professeur rappelait le geste d'Ingres brisant une statue d'écorché que quelques-uns de ses élèves avaient introduite dans son atelier.

Dans son premier cours de l'année 1906-1907, M. Paul Richer a tenu à justifier ces préventions par des preuves précises, tirées de l'examen méthodique des écorchés les plus célèbres. Nous avons eu la bonne fortune d'avoir à notre disposition les notes de ce cours, et la permission d'y faire de larges emprunts. Rien ne saurait mieux mettre en évidence l'utilité de la *science du nu*. Si cette leçon s'adressait surtout à des artistes, les médecins aussi peuvent en faire leur profit.

Une des plus anciennes figurations d'écorché est une statuette bien connue attribuée à Michel Ange (Pl. XXXIII, A). Ses qualités artistiques justifient pleinement la vogue dont elle jouit ; mais au point de vue anatomique elle mérite plus d'une critique :

« Par exemple, des deux muscles pectoraux, l'un, le gauche, est aplati ; l'autre, le droit, est gonflé, volumineux. Or, ce dernier s'attache à un bras fortement relevé ; même contracté, le pectoral dans ces conditions ne peut prendre l'aspect globuleux, à cause de l'état de distension dans lequel le met l'éloignement de ses points d'attache, tandis que celui du côté opposé, par suite du rapprochement de ces mêmes insertions qui occasionne l'abaissement du bras, devrait être au contraire gonflé et volumineux. Il y a là, en somme, entre la forme donnée aux deux muscles pectoraux une curieuse opposition, de sens absolument contraire à celle qu'exigeraient les lois physiologiques.

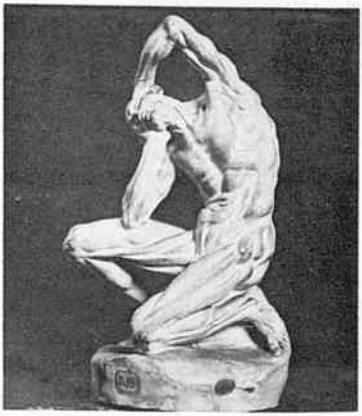
« Le vaste externe est divisé dans le sens de sa longueur par un sillon profond qui fait deux muscles là où il devrait n'y en avoir qu'un.

« Autre remarque : les plis de l'abdomen ne correspondent pas aux divisions des muscles grands droits ; ils reproduisent plutôt l'apparence des plis cutanés. Ce qui ne saurait exister sur un écorché.

« On peut aussi signaler la trop grande symétrie de position des deux omoplates et l'inexactitude des muscles qui s'y insèrent, aussi bien que la fantaisie des saillies qui meublent la région sous-scapulaire. Enfin, dans la région du flanc, les replis que l'on voit seraient peut-être exacts chez un sujet revêtu de peau et de graisse, mais ne correspondent nullement à des reliefs musculaires.

En résumé, « c'est là une œuvre d'art pleine de mouvement, fort intéressante et fort curieuse, géniale, si l'on veut, mais ce ne sera jamais un document d'étude. A ce point de vue elle serait pernicieuse, et elle est à négliger ».

A





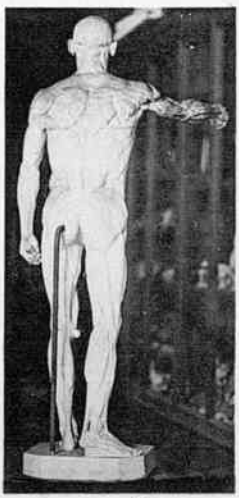
B



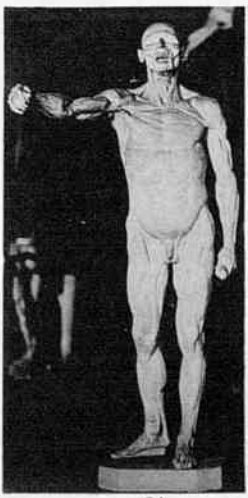
B′



B″



C

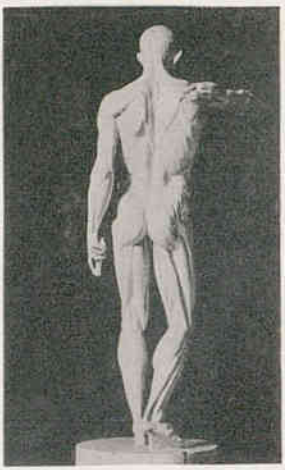


C′

UNE RÉVOLUTION ANATOMIQUE.

(Henry Meige).

D



D′

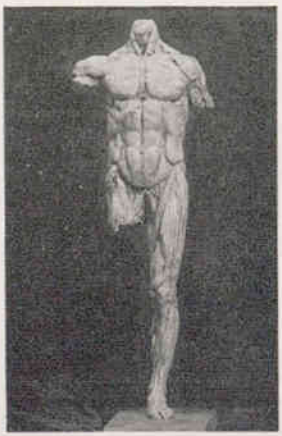


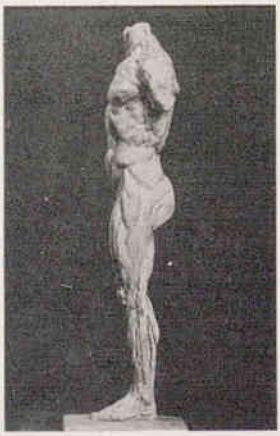




E

E′





F

F′

UNE RÉVOLUTION ANATOMIQUE.

(Henry Meige).

Statues d'écorchés.

On attribue à Bandinelli une autre statue d'écorché connue sous le nom d'*Ecorché danseur*, œuvre mouvementée, mais dont l'analyse scientifique révèle encore de graves inexactitudes. La plupart des muscles sont figurés incorrectement et bon nombre d'entre eux sont difficiles à identifier ; par exemple, ceux de la face externe de la jambe, ceux de l'avant-bras, ceux des parties latérales du torse, etc... Les muscles du dos donnent cette apparence de « sac de noix » justement critiquée par Léonard de Vinci.

L'écorché de Bouchardon, d'une pose moins compliquée, présente plus d'exactitude anatomique (Pl. XXXIII, C, C', C''). Il est cependant entaché de bien des erreurs parmi lesquelles il suffit de signaler la forme du grand pectoral droit, le modelé du genou, du côté de la jambe portante, le peu de précision des muscles de la face externe de la jambe gauche qui rappelle l'écorché de Bandinelli ; et, en arrière, le modelé défectueux du deltoïde, des muscles de l'omoplate et des muscles fessiers.

Il existe au musée de l'Ecole des Beaux-Arts une statue d'écorché dont on ignore l'origine, mais qui semble bien provenir d'un moulage d'après nature (Pl. XXXIII, D, D'). On peut donc s'attendre à trouver sur elle des indications plus précises. Mais, ici encore, il importe de se méfier, car les moulages d'ensemble sont extrêmement difficiles à réaliser : la plupart du temps l'opération se fait séparément pour les différentes parties du corps qui sont juxtaposées après coup.

Sur une vue postérieure de cette statue, l'exactitude de la musculature du dos est incontestable. Mais dans la région fessière où le moulage est très difficile à faire, ce qu'on appelle *magotage*, en terme de métier, crève les yeux : les raccords n'ont rien d'anatomique. Enfin, il n'est pas malaisé de voir que les muscles figurés sont des *muscles morts*. C'est en somme « une statue de cadavre dressée dans une attitude de vie et qui ne peut pas renseigner davantage que le cadavre lui-même ».

« Mais voici, dit M. Paul Richer, la statue d'écorché la plus fameuse et la plus répandue dans les centres d'enseignement. C'est l'*Ecorché de Houdon*, qui marque évidemment sur tous les précédents un grand progrès, et se présente avec des allures d'exactitude qui en imposent et doivent nous rendre plus circonspects (Pl. XXXIV, D, D').

« On y retrouve cependant un certain nombre des erreurs de l'écorché de Bouchardon, notamment au sujet du grand pectoral. Par contre, les bras et les jambes sont plus corrects. Mais sur une vue postérieure le trapèze apparaît trop mince, privé de son aponévrose ; on ne distingue guère le rhomboïde ; les apophyses épineuses de la colonne vertébrale sont ab-

sentes. Les muscles fessiers ont même forme à droite et à gauche, alors que le sujet ne porte que sur une seule jambe ; et l'on sait combien la station hanchée modifie la morphologie de cette région.

« Les plus grosses fautes apparaissent dans la région du genou. En arrière, la partie inférieure du demi-membraneux n'existe pas ; en avant, l'interligne articulaire est située beaucoup trop haut, et les pelotons adipeux sous-rotuliens ainsi que les bourrelets sus-rotuliens font complètetement défaut. Il est impossible, à l'aide de ce genou d'écorché de se rendre compte des formes extérieures du genou d'un modèle vivant placé dans la même attitude.

« Un sculpteur du commencement du siècle dernier eut l'idée, bonne en soi, de faire un écorché sur lequel il représentait d'un côté les muscles superficiels et de l'autre les muscles profonds. C'était vouloir parer à l'une des insuffisances de l'écorché superficiel. Malheureusement, il donna à sa statue une attitude tourmentée, qui, en détruisant la symétrie entre les deux moitiés de la figure, rendit sa tentative infructueuse. En effet, en rendant impossible la comparaison entre deux mêmes régions de chaque côté du corps, il ruina du coup la démonstration qui pouvait être faite du rôle très important de certains muscles profonds dans la forme extérieure.

« On peut lui reprocher aussi quelques erreurs, de peu d'importance il est vrai, mais surtout une certaine redondance des muscles qui leur enlève leur accent de vérité. A preuve le muscle grand fessier, volumineux et tout rond, qui ne donne guère l'idée de ce qu'est véritablement ce muscle très important.

« Un médecin militaire, chirurgien aux armées de la première République, puis professeur au Val-de-Grâce, Salvage, entreprit, vers 1796, de faire l'écorché de la célèbre statue antique, *le Gladiateur combattant*. Il consacra à ce travail beaucoup de temps et beaucoup de peine, et son œuvre qu'il mena à bien, malgré les difficultés sans nombre d'une semblable entreprise, est aujourd'hui dans notre amphithéâtre d'anatomie. Il publia en même temps un grand ouvrage dont il dessina lui-même toutes les planches, sur *L'anatomie du Gladiateur combattant* (Pl. XXXIV, E, E').

« Vous connaissez tous cette statue. A part quelques erreurs d'interprétation, elle donne bien l'explication anatomique de la statue d'Agasias.

« Elle eut un très grand et très légitime succès ; et pendant longtemps elle fut comme le pivot de l'enseignement de l'anatomie artistique.

« On peut cependant à ce point de vue lui adresser deux reproches :

« 1° Son attitude même, qui rend difficile et même impossible la démonstration de certaines régions.

« 2° La façon dont elle a été exécutée, et ce point demande explication. Salvage a écorché la statue du *Gladiateur combattant* tout en essayant de conserver l'aspect général des formes et du modelé ; et, pour cela, il n'a pas tenu compte de l'épaisseur de la peau, et surtout du pannicule adipeux qui la double. Il en résulte que ce sont les muscles eux-mêmes qui occupent toute la place prise sur le vivant par la graisse. Il n'est tenu également aucun compte des aponévroses pour la production de certaines formes.

« Sur une vue prise de profil, vous pouvez constater une des principales erreurs : elle consiste dans le dessin de la crête iliaque, trop surbaissée et dans le mode d'attache défectueuse des fibres charnues du grand oblique.

« A la partie postérieure du flanc, on peut noter aussi l'absence du bourrelet graisseux.

« Ces erreurs n'existent pas sur les moulages sur nature que fit exécuter Salvage. Ces moulages que nous possédons aussi à l'amphithéâtre d'anatomie sont extrêmement curieux et intéressants à étudier. Ils ont été faits d'après des sujets d'une belle musculature et placés dans l'attitude même du Gladiateur, ce qui n'était pas fait pour faciliter la besogne.

« La dernière en date des statues d'écorché est celle que fit exécuter le docteur Fau, vers 1845, par un artiste de valeur, Jacques-Eugène Caudron. L'écorché de Caudron a encore un très légitime succès.

« C'est au point de vue artistique une œuvre de valeur, pleine d'harmonie et de mouvement ; et, au point de vue de l'exactitude anatomique, il n'y a guère à lui reprocher qu'une exagération de la structure fasciculaire des muscles également répandue partout. Sur le vivant, — et cette statue a évidemment la prétention de représenter un homme en action, — les muscles n'apparaissent pas ainsi subdivisés régulièrement en un aussi grand nombre de faisceaux.

« Sous ces réserves, cette statue est fort intéressante à consulter, mais à cause de son attitude violente, elle ne se prête pas à la démonstration méthodique et régulière. »

Enfin, pour terminer, M. Paul Richer signale une esquisse tout à fait remarquable d'écorché exécutée par Dalou (Pl. XXXIV, F, F').

« C'est une étude inachevée mais d'un haut intérêt, car elle indique avec sûreté quelques-unes des conditions que doit remplir la statue d'écorché pour être vraiment utile.

« D'abord le sujet est placé dans l'attitude droite, pure et simple, indispensable à la démonstration. Puis, on se rend compte que l'artiste s'est efforcé de rendre la forme vivante, comme en témoigne le modelé très exact du grand pectoral, l'indication du bourrelet sus-rotulien qui, pour la première fois est visible sur un écorché. »

Mais il faut dire que, pour cette esquisse, Dalou s'était inspiré des études et des dessins déjà publiés par Paul Richer, dont il partageait entièrement les idées sur l'anatomie des formes. Malheureusement cette ébauche est incomplète.

Cette rapide revue des statues d'écorché suffit à montrer combien celles-ci demeurent insuffisantes pour l'enseignement de la morphologie humaine.

« Sur le plus grand nombre, il existe des erreurs anatomiques et surtout de grosses fautes de physiologie.

« Sur aucune il n'est tenu compte du tissu adipeux sous-cutané qui tient une si grande place dans la morphologie, pas plus que des aponévroses superficielles dont l'importance dans certaines régions n'est pas moindre.

« Sur aucune, la comparaison entre l'écorché superficiel et les formes extérieures, autrement dit la relation entre le nu et les parties profondes, ne peut être facilement établie.

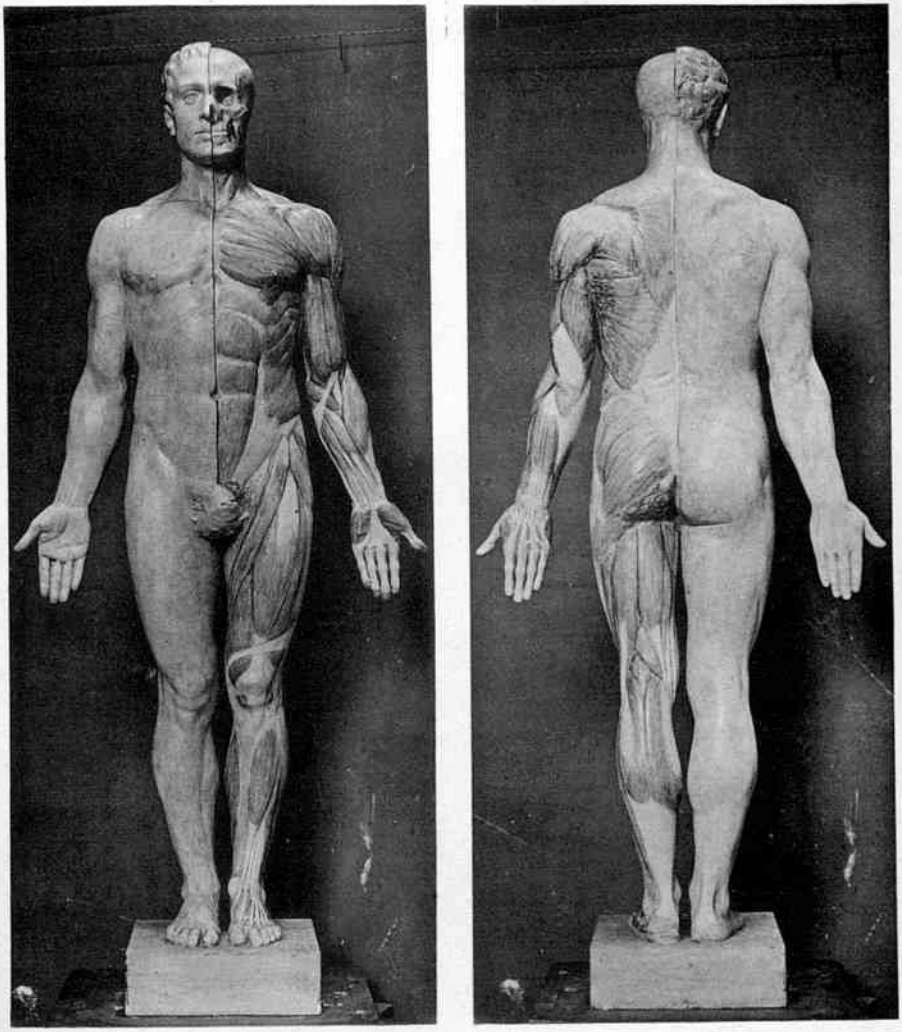
« Enfin, toutes ont des poses plus ou moins mouvementées qui, au point de vue de l'enseignement limite considérablement leur utilité. »

Quelles sont donc les conditions que devrait remplir un écorché pour prêter un concours vraiment utile à l'enseignement ?

1° Il devrait, dit M. Paul Richer, avoir l'attitude de convention choisie par les anatomistes dans leurs descriptions : station droite, les bras tombant le long du corps, la paume des mains tournée en avant, c'est-à-dire l'avant-bras en supination. Cette pose très simple est la seule qui convienne aux démonstrations élémentaires, claires et méthodiques. C'est par elle qu'il faut commencer, Ce n'est qu'ensuite que les attitudes plus complexes et les mouvements peuvent être étudiés avec fruit. Comment se fait-il qu'aucun des écorchés n'ait cette attitude ? Probablement parce que c'était trop simple, mais aussi peut-être parce qu'on a pensé qu'il fallait parer la science pour la faire accepter des artistes : une belle attitude, un mouvement intéressant faisant passer ce que peut avoir de désagréable la vue des muscles mis à nu.

« Mais est-il bien nécessaire de traiter ainsi les artistes comme de grands enfants qui ont besoin — passez-moi l'expression — qu'on leur dore la pilule ? Je ne le pense pas. La science toute nue est faite aussi pour eux, mais à la condition qu'elle ne s'entoure pas de voiles obscurs, qu'elle parle un langage clair et qu'elle leur donne par ses applications directes l'aide qu'ils sont en droit d'en attendre.

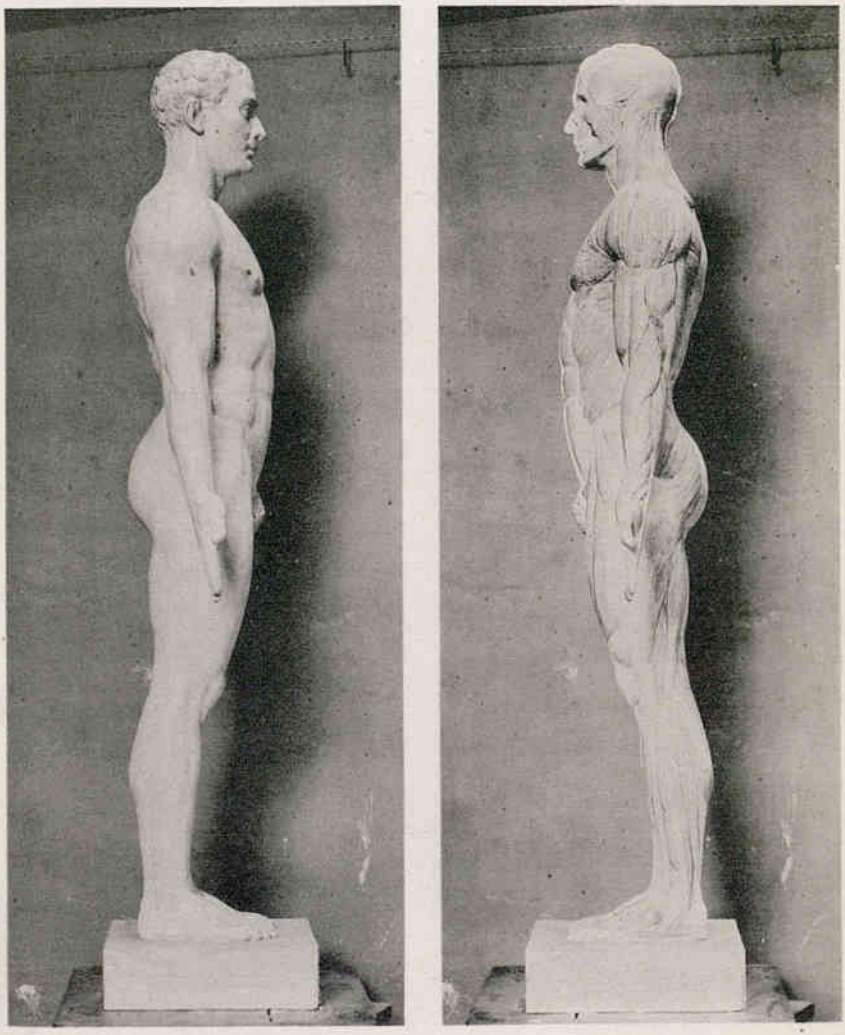
« 2° L'écorché devrait être vraiment l'explication du nu, c'est-à-dire porter sur lui-même, pour ainsi dire, le rapport entre les parties profon-



L'ÉCORCHÉ VIVANT DE PAUL RICHER.

Masson & Cie, Éditeurs

Phototypie Berthaud, Paris



L'ÉCORCHÉ VIVANT DE PAUL RICHER.

Masson & Cie, Éditeurs

Phototypie Berthaud, Paris

des et les formes superficielles. Il suffirait pour cela que le sujet étant figuré dans une attitude absolument symétrique, un seul côté fût « anatomisé », l'autre côté montrant les formes du nu. La comparaison serait ainsi facilement établie entre deux régions analogues dont l'une, disséquée, donnerait l'explication de l'autre, recouverte de la peau.

« 3° Le nu ne trouvant pas toute son explication dans l'ostéologie et la musculature, puisqu'il est des régions où la graisse et les aponévroses jouent un rôle important, l'écorché devrait nécessairement tenir compte de ces deux éléments.

« 4° Enfin, comme ce qui nous intéresse surtout c'est la forme vivante, les muscles à découvert sur notre écorché devraient avoir la forme qu'ils ont sur le vivant, c'est-à-dire correspondante à l'état physiologique du muscle en rapport avec l'attitude donnée. Car cette attitude — la station droite — quelque simple qu'elle soit, n'est point celle d'un cadavre. Elle n'existe que conformément aux lois de la vie. Certains muscles sont contractés, d'autres relâchés, d'autres simplement distendus. Et nous savons que pour un même muscle, une forme spéciale correspond à chacun de ces divers états.

« Ceux d'entre vous qui ont déjà suivi le cours pratique se souviennent certainement du soin que j'ai mis à leur faire distinguer sous la peau du modèle ces divers états musculaires qui sont la manifestation de la vie, et aussi de l'insistance que j'ai mise à leur demander d'en tenir compte dans le dessin qu'ils faisaient des muscles.

« C'est là, en effet, le seul moyen de vivifier l'anatomie du mort en lui demandant d'éclairer l'anatomie du vivant. Mais ce nest pas là une tâche facile et rien ne serait mieux fait pour en aplanir les difficultés que cette statue d'écorché dont je parle, qui servirait pour ainsi dire de transition entre le modèle vivant et le cadavre disséqué aux muscles flasques et sans formes. »

Eh bien ! cette statue de l'*Ecorché vivant*, M. Paul Richer l'a réalisée. Maniant l'ébauchoir après le crayon, il a exécuté lui-même en ronde bosse cette sculpture d'enseignement qui matérialise en relief les formes extérieures de l'homme en vie. Evitant à dessein les attitudes compliquées qui déroutent le néophyte, il s'est efforcé de rendre cette image, avant tout, claire et facilement compréhensible.

L'*écorché* de Paul Richer se tient debout, en station droite et symétrique, sur les deux pieds, dans l'attitude conventionnellement adoptée par les anatomistes, qui répond le mieux aux besoins de la démonstration. C'est un homme sain, de taille moyenne, mesurant sept têtes et demie, à l'ossature solide, aux muscles bien développés (Pl. XXXV et XXXVI).

Il apparait mi-écorché et mi-nu ; c'est-à-dire que, sur une moitié du corps, à gauche, la peau et le pannicule adipeux ayant été enlevés, les muscles sont visibles, avec leurs aponévroses, ainsi que les principaux paquets graisseux de remplissage, qu'on peut à volonté enlever ou remettre pour les besoins de la démonstration. Du côté droit, le sujet est enveloppé de sa peau et de la graisse sous-jacente ayant l'épaisseur que l'on rencontre chez les sujets vigoureux en pleine santé.

Les muscles écorchés se distinguent les uns des autres par leurs reliefs et des sillons de séparation suffisamment marqués. Innovation importante, ils sont représentés avec la forme réelle qui correspond à la pose du sujet.

Sur la tête, sont seuls indiqués les muscles qui jouent un rôle dans la forme extérieure de cette région, le masséter et le temporal. Les pauciers de la face, traduisant surtout leur existence par des modifications de la peau à laquelle ils adhèrent, sont moins importants à connaître pour les artistes. Ceux-ci en effet reproduisent les différentes expressions de la physionomie d'après les modifications du masque cutané.

La morphologie du corps et des membres est d'une grande exactitude.

On remarque en particulier dans la région thoracique, la forme du grand pectoral au repos, à la fois distendu dans sa moitié supérieure et relâché dans sa moitié inférieure, et, par comparaison avec le côté opposé, le modelé de la région mammaire où la graisse joue un rôle qui n'est pas à négliger.

Plus bas, on voit les digitations du grand dentelé et du grand oblique, soulevées par les côtes ; et en avant les muscles grands droits de l'abdomen légèrement distendus.

Par contre, dans la région scapulaire, les muscles apparaissent contractés à cause de la rotation de l'humérus, les mains étant en pronation.

Plus bas, les spinaux sont relâchés de même que les fessiers, conformément à ce qu'on observe encore dans la situation droite bien équilibrée.

Enfin, la comparaison de l'écorché à gauche et du nu à droite permet d'apprécier pour une même région l'importance du rôle morphologique de la graisse, en particulier dans la région du flanc et de la fesse. Inutile d'ajouter que le modelé du genou est conforme à la description très exacte qu'en a donnée depuis longtemps M. Paul Richer.

Cette statue réalise donc un incontestable progrès sur les anciennes statues d'écorchés. Elle matérialise en somme les plus récentes acquisitions de la morphologie humaine sous une forme toute nouvelle, exactement adaptée à son but pédagogique.

Si les artistes sont les premiers à en bénéficier, les médecins n'en doivent point faire fi. A défaut de modèles dont l'exhibition en permanence

dans un pavillon de dissection n'irait pas sans quelques difficultés, une statue de ce genre représentant le *muscle en place et en vie*, et, à côté, la forme extérieure qui le révèle, pourrait être consultée avec fruit par les étudiants en médecine. Ils seraient ainsi en mesure de comparer le cadavre au vivant. Leur œil s'habituerait à la configuration de l'homme normal ; ils deviendraient plus aptes à découvrir sur le malade les déformations et les anomalies qui mettent sur la voie du diagnostic et du traitement.

Ce serait tout au moins un acheminement vers l'enseignement de cette *anatomie vivante*, qui s'impose comme un complément indispensable de l'anatomie descriptive, pour ceux qui, destinés à soigner les hommes, doivent acquérir une connaissance aussi parfaite qne possible de l'être humain.

*
* *

Concluons : il est temps que les médecins, tout en demeurant justement respectueux du cadavre, se décident à accorder plus d'attention aux enseignements du *vivant*.

La voie est désormais tracée. Elle est attrayante ; c'est la voie du progrès de l'Art et de la Science ; elle conduit à des buts utiles au bien de l'humanité.

Il faut la suivre.

Le gérant : P. Bouchez.

Imp. J. Thevenot, Saint-Dizier (Haute-Marne).

HOSPICE DE BICÊTRE
TRAVAIL DU LABORATOIRE DU Dr PIERRE MARIE

SYNDROME DE WEBER AVEC HÉMIANOPSIE DATANT DE 28 ANS

ÉTUDE ANATOMIQUE ; FOYER DE RAMOLLISSEMENT DANS LE PÉDONCULE, LE CORPS GENOUILLÉ EXTERNE ET LA BANDELETTE OPTIQUE... (1).

PAR

ITALO ROSSI (de Milan) ET **GUSTAVE ROUSSY** Ancien Interne Lauréat des Hôpitaux de Paris.

BIBLIOTHÈQUE DES LA SALPÊTRIÈRE

Le cas, dont nous rapportons dans ce travail l'étude anatomique faite sur coupes microscopiques sériées, présente un intérêt à la fois clinique et anatomique.

L'intérêt clinique de ce cas, dû à l'association très rare d'une paralysie alterne supérieure et d'une hémianopsie homonyme datant de plus de 27 ans, avait motivé, de la part de MM. Pierre Marie et Léri, la présentation du malade à la Société de Neurologie en mars 1905.

L'étude anatomique que notre maître M. Pierre Marie a bien voulu nous confier, nous a permis de relever un certain nombre de faits intéressants, soit en rapport avec la symptomatologie présentée par le malade, soit au point de vue de la pathologie du pédoncule en général, soit enfin au point de vue anatomique pur. Nous chercherons à les faire ressortir à la suite de l'histoire clinique et de l'étude anatomique que nous allons exposer.

Observation clinique.

Moi.., mécanicien, âgé de 57 ans, entré à l'hospice de Bicêtre, salle Bichat, le 5 mai 1903.

Antécédents héréditaires. — Rien à noter de particulier.

Le père s'est noyé accidentellement ; la mère est morte à 60 ans d'une affec-

(1) Communication (avec présentation de coupes), faite à la Société de Neurologie, séance du 2 mai 1907.

tion que le malade ne peut préciser. De quatre frères, trois sont vivants et bien portants ; le quatrième est mort accidentellement.

Antécédents personnels. — Fièvre typhoïde et variole en 1867, à l'âge de 21 ans.

A 27 ans, chancre unique, induré, pas de traitement spécifique. Le malade dit avoir eu quelque temps après une plaque rouge sur le thorax ; pas de roséole ni de céphalée.

Les troubles paralytiques ont débuté à l'âge de 32 ans, précédés par de violentes douleurs à la nuque. Le malade en remarqua les premiers symptômes une nuit en voulant se lever ; il se sentit alors très faible, eut de la difficulté à se servir de sa main droite et traîna pour la première fois la jambe droite. En même temps il constata une chute légère de sa paupière gauche. Il n'eut pas d'ictus proprement dit.

Le lendemain et les jours suivants, l'hémiplégie progressa lentement ainsi que le ptosis, si bien que le malade fut obligé de s'aliter dix jours après le début de l'affection. Pendant ce temps la paupière gauche s'était complètement fermée et dans tout le côté droit, y compris la face, la paralysie était devenue complète. Le malade aurait eu en outre à ce moment un peu de difficulté à parler, mais il est difficile de savoir s'il s'agissait ou non d'aphasie vraie ; il avait du mal à prononcer les mots, il ne pouvait lire (peut-être à cause de son obnubilation intellectuelle), mais comprenait très bien ce qu'on lui disait.

Il resta complètement alité pendant deux mois, puis commença à se lever et à faire quelques pas, fortement soutenu par son frère. L'impotence fonctionnelle du côté droit s'améliora ainsi légèrement pendant quelques mois encore, bien que les membres du côté droit se fussent contracturés. Il vint à Paris consulter Charcot et fit un séjour à la Salpêtrière, puis entra à Bicêtre où il resta de 1880 à 1895 ; il en sortit alors jusqu'en 1903, époque à laquelle il y rentra définitivement.

Depuis 1880 l'état de ses membres du côté droit n'a pas sensiblement varié. L'œil gauche resta fermé pendant 5 mois après le début de l'affection, puis le malade put le rouvrir petit à petit mais toujours incomplètement, comme on le constate encore aujourd'hui.

C'est au moment où le malade put recommencer à marcher, qu'il s'aperçut qu'il ne voyait pas les objets situés à sa droite ; il était ainsi obligé de tourner la tête pour voir une voiture qu'il entendait passer à sa droite et faillit même de ce fait avoir divers accidents.

Le malade aurait eu aussi de nombreux accès de rire et de pleurer spasmodiques : « Il riait et ne pouvait s'en empêcher quoiqu'il n'eut aucune envie de rire. »

Il n'a jamais eu de douleurs dans les membres paralysés ni d'anesthésie, mais il nous dit que quand on lui appliquait un objet froid sur la jambe droite, il éprouvait une sensation de violente brûlure. Il n'a jamais eu de troubles sphinctériens.

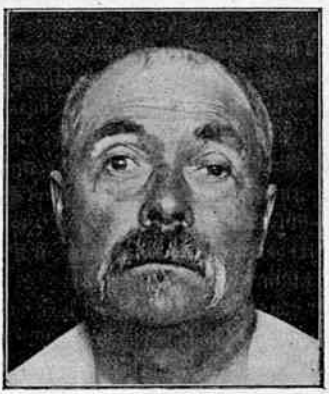
État actuel (mai 1903).

Motilité : le malade présente *une hémiplégie droite typique*, avec participation du facial et de l'hypoglosse.

Le membre supérieur droit est contracturé en flexion : flexion à angle légèrement aigu de l'avant-bras, flexion légère du poignet, flexion des doigts dans la paume de la main au niveau de la première et de la seconde phalange. Tout mouvement du membre supérieur est impossible sauf un léger degré d'abduction du bras.

Le membre inférieur droit est paralysé et en extension ; il existe de la raideur dans ce membre, mais pas de contracture véritable ; le malade peut le fléchir quand il s'asseoit.

La face est incomplètement paralysée. Le facial supérieur est pris en partie aussi ; le malade résiste très peu à la traction en haut de la paupière droite préalablement fermée ; la fermeture de la paupière gauche est au contraire plus énergique.



La langue est déviée nettement vers la droite. Pas d'asymétrie ni de paralysie appréciable du voile du palais.

Dans la marche la jambe droite étendue reste toujours en arrière de la gauche ; le malade ne fauche pas, mais marche d'une façon très spéciale, « obliquement » pour ainsi dire.

Il existe une *paralysie presque complète de l'oculo-moteur commun gauche.* La paupière supérieure gauche est tombante, à demi-fermée et le malade est incapable de la relever complètement, mais il peut cependant découvrir assez facilement sa pupille. Celle-ci est dilatée et absolument immobile à la lumière et à l'accommodation alors que la pupille droite réagit parfaitement. Lorsqu'on ouvre et qu'on ferme alternativement la paupière gauche, la pupille droite se dilate et se contracte (réflexe consensuel) ; lorsqu'au contraire on ferme et on ouvre la paupière droite, la pupille gauche reste immobile. Les muscles droits supérieur et inférieur ne semblent pas agir ; le droit interne au contraire se contracte modérément. Le mouvement de l'œil en dehors est normal. Le malade est dans l'impossibilité d'accommoder.

Sensibilité générale : parfaitement conservée partout, pour tous les modes ; pas d'anesthésie cornéenne.

Sensibilité spéciale : le goût et l'odorat sont normaux.

La recherche du champ visuel au campimètre montre *une hémianopsie homonyme latérale droite* des plus nettes, avec sa forme habituelle et la légère encoche centrale de 10° environ correspondant à la macula. Bien que le malade, qui ne peut pas accommoder, ait l'impression que sa vue de l'œil gauche est très mauvaise, la recherche de l'acuité visuelle donne la valeur 2/3, à gauche comme à droite. A l'ophtalmoscope, on ne constate aucune lésion du fond de l'œil.

Réflexes : le réflexe rotulien est très exagéré à droite, le contra-latéral fort des deux côtés, ainsi que les réflexes du poignet et du coude.

Le réflexe crémastérien présent à droite, manque à gauche, mais il existe là une grosse hernie inguinale ; le réflexe abdominal est présent et normal des deux côtés ; le réflexe cutané plantaire se fait en extension à droite, en flexion à gauche.

Troubles trophiques : Il existe une atrophie très marquée des membres du côté droit. La jambe gauche mesure, au milieu du mollet, 34 centimètres, la droite 27 centimètres ; à 5 centimètres au-dessus de la rotule, on a 39 centimètres à gauche et 35 centimètres à droite. Le membre supérieur gauche, aussi bien à 10 centimètres au-dessus de l'apophyse styloïde du radius qu'au milieu du bras, mesure 3 centimètres de plus que le droit.

Pas de troubles sphinctériens.

Le malade ne présente aucun signe d'aphasie, il lit et écrit très bien de la main gauche. Pas de dysarthrie.

L'intelligence est bien conservée ; la voix est légèrement enrouée.

Aucun trouble viscéral, à part la hernie inguinale.

A la ponction lombaire faite le 7 mai 1903, on retire environ 6 centimètres cubes de liquide très clair ; pas de lymphocytose.

Aucune modification à noter dans l'état du malade de 1903 à 1906.

Mort le 10 *avril* 1906, à la suite d'une intervention pour hernie étranglée, soit 28 ans après le début de l'affection.

Autopsie. — A l'examen macroscopique du cerveau, on ne constate aucune lésion au niveau de la surface des deux hémisphères ; les méninges ne sont pas épaissies et ne sont pas adhérentes à la substance cérébrale. Au niveau de la base du cerveau, on remarque que le *nerf moteur oculaire commun gauche* est un peu plus petit que le droit et que le *pédoncule gauche* est nettement atrophié et aplati. Pas de méningite basilaire.

Le cervelet est normal.

On pratique une coupe transversale au niveau de la partie moyenne de la protubérance, de façon à laisser sa moitié supérieure attenante à la partie supérieure du tronc encéphalique qui sera ainsi incluse en bloc. Sur cette coupe macroscopique on voit que l'étage antérieur de la protubérance est nettement diminué de volume du côté droit. Sur une coupe passant par la partie moyenne

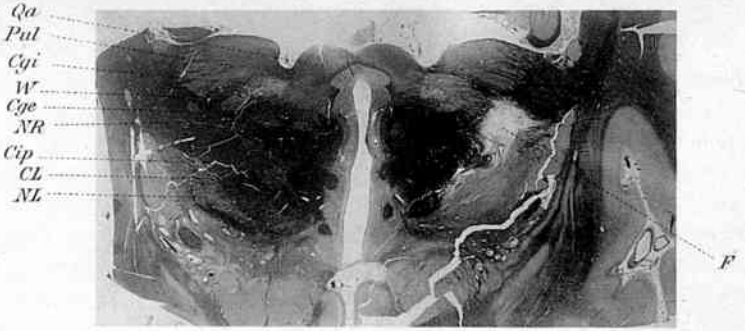


Fig. 1.



Fig. 2.



Fig. 3.



Fig. 4.

du bulbe, on note une atrophie très marquée de la pyramide bulbaire gauche. Sur les coupes des différents segments de la moelle enfin, on constate une atrophie de tout le cordon antéro-latéral du côté droit.

Etude microscopique sur coupes sériées.

Nous avons étudié sur coupes sériées horizontales, la partie supérieure du tronc encéphalique (capsule interne, région sous-optique et pédoncule cérébral) ; de même la protubérance et le bulbe. Les lobes temporo-occipitaux ont été débités séparément en coupes frontales. L'étude de la moelle a porté sur de nombreux fragments prélevés à différentes hauteurs.

Nos coupes ont été traitées, soit par la méthode de Weigert, soit par celle de Weigert-Pal-cochenille. Pour la moelle (renflements cervical et lombaire), nous avons fait quelques colorations à l'hématoxyline-éosine et au van Gieson.

L'étude de la série des coupes de ce cas va nous permettre de faire la localisation exacte du foyer primitif, d'examiner avec soin les différents organes qu'il a détruits et les dégénérations secondaires qu'il a provoquées. Pour ce faire nous procéderons de la façon suivante : nous décrirons tout d'abord analytiquement, un certain nombre de coupes, dont nous donnons dans les planches ci-jointes, les reproductions photographiques ; nous chercherons ensuite en nous résumant, à établir d'une façon synthétique la topographie de notre lésion.

Avant de commencer notre description, nous voulons attirer l'attention sur le fait que les coupes du tronc encéphalique ne sont pas rigoureusement horizontales ; elles sont en effet légèrement obliques d'arrière en avant et de haut en bas ; elles sont également très légèrement obliques de droite à gauche et de haut en bas ce qui fait qu'elles n'intéressent pas symétriquement les deux moitiés du tronc encéphalique. Le lecteur aura donc à tenir compte de cette asymétrie sur les figures ci-jointes. Nous avons nous-mêmes, pour établir la topographie du foyer, comparé entr'elles les moitiés gauches des coupes de la série avec celles du côté droit passant exactement au même niveau.

Description des figures. — Sur la coupe représentée (fig. 1) passant par la partie supérieure de la région sous-optique, et intéressant les tubercules quadrijumeaux antérieurs, la partie postérieure du pulvinar, les corps genouillés externes et internes et la partie supérieure du noyau rouge, on voit un foyer de ramollissement qui occupe la moitié postérieure du segment postérieur de la capsule interne. En arrière, ce foyer pousse une pointe vers le pulvinar, détruit le corps genouillé externe en s'arrêtant à la couche grillagée et au champ de Wernicke dont il sectionne quelques fibres ; en dehors il s'arrête au confin du globus pallidus. Il existe en outre un petit foyer isolé du précédent, qui occupe la partie antéro-interne du corps genouillé interne. A noter enfin, une réduction en largeur de la partie de la capsule interne respectée par la lésion et une atrophie nette du champ de Wernicke.

Les figures suivantes (fig. 2 et 3) montrent que la lésion occupe la même situation que sur la coupe précédente mais qu'elle a augmenté d'étendue. Le petit foyer du corps genouillé interne, qui sur la coupe de la figure 2 est encore

nettement indépendant du foyer principal, capsulaire, vient sur la coupe suivante (fig. 3), se réunir à celui-ci en avant, alors qu'en arrière il s'étend jusqu'au sillon qui sépare le pulvinar du tubercule quadrijumeau antérieur, en détruisant ainsi le corps genouillé interne presque en totalité. En dedans ce foyer s'étend dans la substance réticulée de la calotte dans il détruit une grande partie.

La lésion détruit en outre ici, en plus de la capsule interne, le corps genouillé externe (moins une petite partie postérieure) et sectionne complètement la bandelette optique à sa pénétration dans le corps genouillé externe ainsi que dans sa portion circumpédonculaire la plus externe. En avant et en dedans, elle s'avance vers le pied du pédoncule dont elle lèse la partie avoisinante à l'extrémité externe du corps de Luys.

Le reste du pied du pédoncule, ainsi que le corps de Luys sont nettement diminués de volume ; le champ de Wernicke est fortement atrophié. A noter enfin, la dégénérescence presque complète de la bandelette optique gauche (dans toute sa portion circumpédonculaire non intéressée par le foyer) dans laquelle ne persistent plus que quelques rares fibres saines, et une diminution de largeur évidente de la couche des fibres représentant les radiations optiques. Il n'existe pas dans cette couche de fibres, de dégénération proprement dite, bien qu'il y ait une légère raréfaction des fibres avec très légère sclérose.

Sur la coupe suivante (fig. 4) passant par les tubercules quadrijumeaux antérieurs, les corps genouillés externe et interne et la partie toute postérieur du pulvinar, le foyer détruit la moitié externe du pied du pédoncule, le corps genouillé interne complètement, le corps genouillé externe presque entièrement, en respectant comme sur les coupes précédentes une petite partie postérieure. En arrière il vient encore léser la partie tout à fait postéro-inférieure du pulvinar. Comme sur les coupes des figures 2 et 3, la bandelette optique est complètement détruite à sa pénétration dans le corps genouillé externe en dedans. Enfin le foyer primitif pénètre dans la partie externe de la calotte, et sectionne le bras du tubercule quadrijumeau postérieur en totalité ; le ruban de Reil médian dont il respecte peut-être les fibres les plus internes adjacentes à la capsule du noyau rouge et le bras du tubercule quadrijumeau antérieur en grande partie. La lésion détruit encore une grande partie de la substance réticulée de la calotte et pénètre en dedans entre le noyau rouge et le corps de Luys pour s'arrêter à la limite interne de celui-ci. On voit enfin sur cette coupe que la dégénération de la bandelette optique est aussi nette que sur les coupes précédentes et que la couche de fibres représentant les radiations optiques est moins large du côté gauche qu'à droite et présente une légère raréfaction de fibres avec sclérose très légère.

La coupe représentée figure 5, nous montre que le foyer détruit les mêmes formations que sur les coupes précédentes, mais qu'en plus le prolongement qui pénètre entre le noyau rouge et le corps de Luys tend à augmenter d'étendue et vient sectionner les fibres de la partie antérieure de la capsule du noyau rouge et effleurer à ce niveau la partie tout inférieure du corps de Luys.

La figure suivante (fig. 6) représente une coupe du pédoncule cérébral in-



Fig. 5.



Fig. 6.

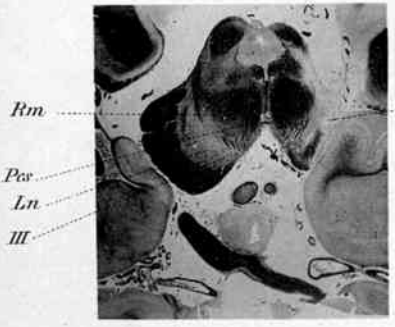


Fig. 7.



Fig. 8.



Fig. 9.

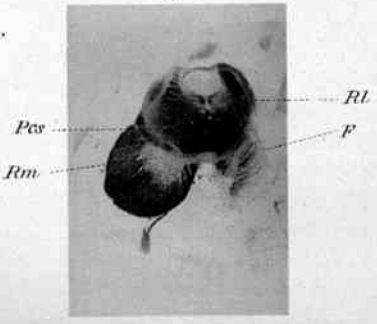


Fig. 10.

téressant la partie moyenne des tubercules mammillaires, les fibres radiculaires les plus antérieures de la III[e] paire gauche et la partie postéro-inférieure du corps genouillé interne. La lésion détruit ici, dans la calotte : le bras du tubercule quadrijumeau postérieur, le ruban de Reil médian (exception faite de sa portion la plus interne) et la région avoisinante de la substance réticulée. Elle s'avance en avant et en dedans pour détruire les 3/4 externes du pied du pédoncule et le locus niger en totalité et sectionner, comme sur la coupe de la figure précédente, les fibres de la portion antérieure de la capsule du noyau rouge. Elle effleure même à ce niveau la partie adjacente de ce noyau.

A partir de la coupe représentée figure 6, sur toute la série des coupes du pédoncule et jusqu'à celle représentée figure 8, le foyer primitif qui intéresse le ruban de Reil médian, le locus niger et la partie antérieure de la capsule du noyau rouge vient sectionner en outre le groupe externe des fibres de la III[e] paire, lesquelles traversent, comme on le sait, ces différents organes pour se rendre à leur point de convergence à la face interne du pédoncule.

Sur les trois figures suivantes (fig. 7, 8 et 9), on voit que le foyer primitif se poursuit aussi bien dans le pied du pédoncule que dans la calotte. Dans le pied du pédoncule, il détruit presque complètement toutes les fibres qui le composent, et ne respecte que quelques faisceaux isolés de sa portion interne. Dans la calotte, il tend à diminuer d'étendue et détruit à ce niveau le ruban de Reil latéral, le ruban de Reil médian (moins sa portion la plus interne) et la partie avoisinante de la substance réticulée de la calotte. Sur la coupe représentée figures 8 et 9, les fibres les plus externes du pédoncule cérébelleux supérieur sont intéressées par la lésion. Sur ces mêmes coupes (fig. 8 et 9) on voit que les faisceaux extra-pédonculaires de la III[e] paire gauche sont en grande partie dégénérés.

Le foyer primitif enfin se termine dans la région inférieure du pédoncule, au niveau de l'apparition des fibres transversales du pont. A ce niveau (fig. 10) la lésion de la calotte ne consiste plus que dans un prolongement effilé placé à sa partie antéro-externe, prolongement qui ne détruit plus que la moitié externe du ruban de Reil médian et vient en arrière s'arrêter à la partie antérieure du ruban de Reil latéral dont quelques fibres sont encore sectionnées. Le foyer détruit encore ici le bord interne du pied du pédoncule dont tout le reste est représenté par du tissu de sclérose au sein duquel persistent quelques faisceaux de la voie pyramidale et quelques fibres transversales du pont.

Topographie du foyer primitif. — Nous pouvons maintenant, à l'appui de la description des différentes coupes que nous venons de faire, établir d'une façon très précise la topographie de notre foyer ; nous verrons ensuite quelles sont les dégénérations qu'il a provoquées.

L'étude de la série des coupes montre qu'il s'agit d'un vaste foyer de ramollissement ancien. Ce foyer, de forme irrégulière, beaucoup plus étendu en hauteur qu'en largeur, occupe la partie externe du tronc encéphalique gauche, s'étend de la région sous-thalamique supérieure à la région pédonculaire inférieure et s'arrête là, au niveau de l'apparition des fibres trans-

versales du pont. 1° *dans la région sous-optique*, le foyer détruit la moitié postérieure du segment postérieur de la capsule interne en poussant une pointe en arrière qui va sectionner quelques fibres de la zone réticulée et détruire la partie tout à fait postéro-inférieure du pulvinar.

2° *Au niveau de la région pédonculaire supérieure*, il détruit la plus grande partie des corps genouillés interne et externe ; la bandelette optique entièrement, à sa pénétration dans le corps genouillé externe, ainsi que dans sa portion circumpédonculaire la plus externe. En dedans, il envahit la calotte pédonculaire, en détruisant là une partie du bras du tubercule quadrijumeau antérieur, le bras du tubercule quadrijumeau postérieur en totalité, le ruban de Reil médian (moins sa portion tout interne) et une grande partie de la substance grise réticulée de la calotte. En plus il pousse une pointe qui pénètre entre le noyau rouge et le corps de Luys et qui s'arrête à la partie interne de celui-ci.

En avant enfin, il détruit la moitié externe du pied du pédoncule et coupe complètement à ce niveau les fibres du faisceau de Turck.

3° *Dans tout le reste du pédoncule*, jusqu'à son extrémité inférieure, la lésion se continue aussi bien dans la calotte que dans le pied du pédoncule. Dans la calotte, au niveau du noyau rouge, elle occupe toujours avec prédilection la région externe de celle-ci et détruit le ruban de Reil latéral en partie, le ruban de Reil médian (moins sa portion la plus interne), et la substance réticulée avoisinante de la calotte ; puis s'avançant en dedans, elle pousse une pointe qui pénètre dans le locus niger, entre le noyau rouge et le pied du pédoncule, sectionnant à ce niveau les fibres de la capsule du noyau rouge et même sur une petite hauteur, la partie adjacente de ce noyau lui-même. A ce niveau le foyer vient enfin sectionner le groupe externe des fibres de la III^e^ paire qui sont prises soit à leur passage à travers la partie interne du ruban de Reil médian, soit dans la partie antéro-externe de la capsule du noyau rouge, soit enfin dans le locus niger où elles sont coupées par le prolongement interne du foyer ci-dessus décrit.

Plus bas au niveau de l'entrecroisement des pédoncules cérébelleux supérieurs, le foyer de la calotte, se rétrécit de plus en plus et ne sectionne plus que la partie antérieure du Reil latéral, la partie externe du Reil médian et effleure les fibres les plus externes du pédoncule cérébelleux supérieur.

Dans le pied du pédoncule, la lésion au contraire augmente d'étendue de haut en bas et détruit même, à un moment donné, presque toutes les fibres qui le composent, en ne respectant que quelques faisceaux isolés de sa portion interne.

Le foyer se termine enfin, dans le pédoncule au niveau de l'apparition des fibres transversales du pont.

A remarquer ici, pour les *vaisseaux*, que les artères au voisinage et au sein du foyer, présentent des altérations très nettes d'endoartérite oblitérante ; leurs parois sont fortement épaissies, surtout au niveau de la tunique interne, dont la prolifération est parfois très considérable. La lumière des vaisseaux est en général fortement rétrécie ; dans quelques-uns, même de gros calibre, elle est complètement oblitérée. — Il existe en outre une forte infiltration périvasculaire.

Les *méninges* molles de la base ne sont pas épaissies d'une façon évidente, mais présentent une infiltration embryonnaire diffuse et discrète.

Dégénérations secondaires. — La lésion primitive, que nous venons de décrire a déterminé un certain nombre de lésions dégénératives et atrophiques directes ou indirectes que nous allons maintenant étudier. Nous commencerons par celles que l'on voit sur les coupes du tronc encéphalique intéressant le foyer primitif, nous verrons ensuite les dégénérations ascendantes sur les coupes de la région capsulaire moyenne et supérieure et enfin les dégénérations descendantes dans la protubérance, le bulbe et la moelle.

1° *Au niveau du foyer.* — Les fibres de la III[e] paire gauche sont en partie dégénérées ainsi qu'on peut le voir sur les coupes qui les intéressent à leur sortie de la face interne du pédoncule. La bandelette optique en avant du point où elle est détruite par la lésion présente une dégénération rétrograde très marquée dans toute sa partie circumpédonculaire ; en effet, elle n'est plus formée que par du tissu de sclérose dense avec légère prolifération nucléaire au sein duquel ne persistent que quelques rares fibres saines. A la partie antérieure de la portion circumpédonculaire de cette bandelette dégénérée, on voit en plein tissu de sclérose (fig. 3 et 4) une cavité allongée formée par une perte complète de substance et que l'étude histologique nous permet de considérer comme étant, non pas le résultat d'une lésion primitive, mais bien comme l'effet d'un processus de raréfection secondaire au sein de ce tissu de sclérose très ancien.

Au fur et à mesure qu'on s'approche du chiasma, les fibres redeviennent plus nombreuses dans la bandelette, et au niveau du chiasma lui-même, on ne note plus, du côté gauche (fig. 7 et 8), qu'une diminution de volume avec raréfaction légère des fibres accusée surtout à la partie la plus externe.

Il existe enfin, sur toutes les coupes de la série, une atrophie nette du champ de Wernicke et du corps de Luys du côté gauche. La couche des fibres représentant les radiations optiques est nettement diminuée de largeur, atrophiée ; bien qu'il n'existe pas de dégénérescence nette à proprement parler, on voit que les fibres y sont moins denses et moins serrées que du côté opposé et qu'il existe une légère prolifération interstitielle. La couche sagittale externe (faisceau longitudinal inférieur) de ce côté présente le même ordre de lésions, mais beaucoup moins accusées.

2° *Au-dessus du foyer.*— Sur le petit nombre des coupes sériées, comprises entre la limite supérieure du foyer et le thalamus et intéressant la région sous-optique, on voit en dehors du centre médian de Luys, dans la région du ruban de Reil médian, qu'il n'y a pas de dégénération à proprement parler. Dans cette région cependant, il semble exister une certaine raréfaction des fibres qui paraissent plus espacées et moins nombreuses qu'à l'état normal. Les noyaux médian et externe du thalamus ne semblent pas atrophiées, ni présenter d'altérations appréciables, pour autant que les méthodes de coloration employée permettant d'en juger.

Les coupes de la partie supérieure du tronc encéphalique montrent en outre qu'il existe dans la capsule interne une dégénération rétrograde occupant

surtout la moitié antérieure du segment postérieur de cette capsule. En effet si la moitié postérieure du segment postérieur de la capsule interne est moins développée en largeur qu'à l'état normal, les fibres y sont assez denses et assez bien colorées alors que dans la moitié antérieure elles sont plus rares et nettement décolorées.

La série des coupes de la capsule interne montre que cette dégénération rétrograde diminue progressivement à mesure qu'on étudie des coupes plus élevées et que dans la portion supérieure de la capsule interne, à partir de la disparition du 2e segment du noyau lenticulaire, elle n'est plus appréciable.

3° *Au-dessous du foyer*, on note :

Protubérance. — La moitié gauche de la protubérance (l'étage antérieur surtout) est nettement moins développée que la droite. Dans l'étage postérieur on note : une atrophie très marquée du ruban de Reil médian — dont la couche des fibres est réduite au moins des deux tiers par rapport à celle du côté droit — une atrophie moins intense mais évidente cependant du ruban de Reil latéral et une dégénération nette des fibres de la portion externe de la substance réticulée. Celle-ci se poursuit, tout en diminuant, jusqu'à la partie inférieure de la protubérance. Dans l'étage antérieur, on voit une dégénération presque complète de la voie pyramidale dont seulement quelques petits faisceaux sont conservés à sa partie tout à fait interne.

Bulbe. — On note ici la dégénération complète de la pyramide bulbaire et l'atrophie très nette de la portion interolivaire de la formation réticulée blanche à gauche. Ici en effet, ainsi que le montre la figure 11, on voit que les fibres transversales de la région sont bien colorées et nombreuses mais que les fibres coupées perpendiculairement sont fortement diminuées de nombre. Or ce sont là justement les fibres du ruban de Reil médian dont on poursuit toujours la forte dégénération rétrograde. La partie antérieure de la formation blanche interréticulée à gauche est également un peu diminuée de volume et un peu moins riche en fibres que la partie correspondante du côté droit.

Sur les coupes sériées de la partie inférieure du bulbe, passant par les noyaux des cordons postérieurs et intéressant l'entrecroisement sensitif, on voit que le noyau de Goll, et surtout ceux de Burdach et de Monakow du côté droit sont le siège de lésions atrophiques très nettes. En effet, ces noyaux sont, sur toute la série des coupes du bulbe, moins développés que ceux du côté gauche. On y voit en outre une raréfaction très marquée de leur réseau myélinique, une forte réduction de nombre et une atrophie de leurs cellules. En relation avec les lésions de ces noyaux, en relation aussi avec la dégénération rétrograde très accusée du ruban de Reil médian mentionnée dans la région bulbaire supérieure, il existe des lésions atrophiques très manifestes (V. fig. 12), des fibres arciformes interréticulées du côté droit, et cela sur toute la série des coupes intéressant l'entrecroisement piniforme. Le groupe de ces fibres qui est très apparent du côté gauche, est à droite fortement réduit, les fibres y sont rares, celles qui persistent sont cependant bien colorées.

Moelle. — Sur les coupes de la moelle, et jusque sur celles du 3e segment sacré inclusivement, on observe : une atrophie en masse de tout le cordon antéro-

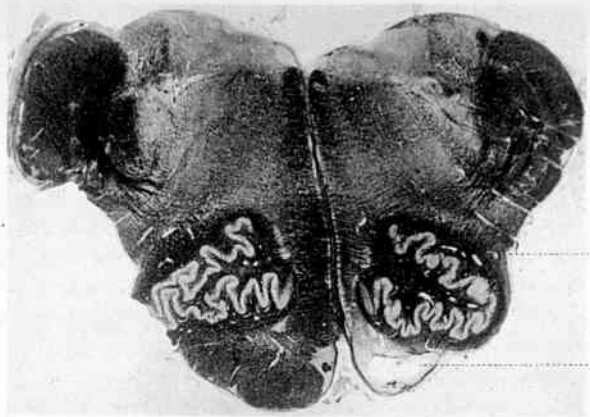


Fig. II.

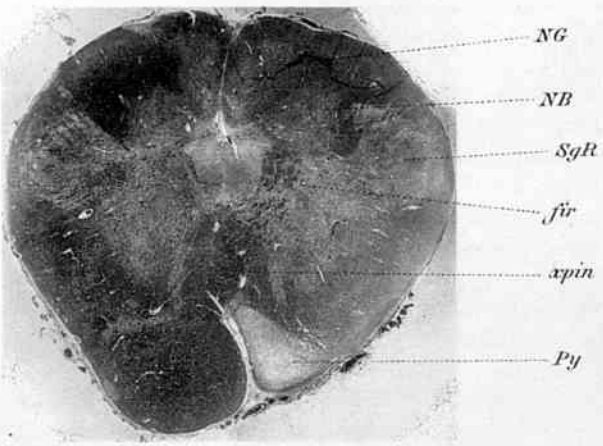


Fig. 12.



Fig. 13.

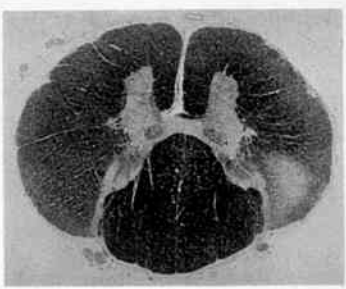
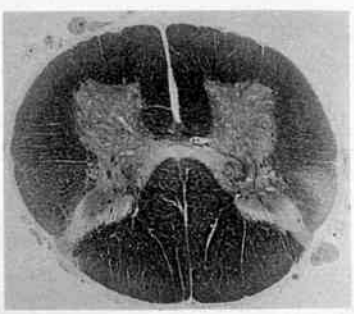
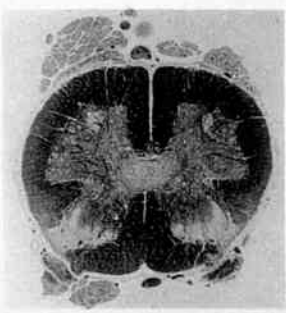


Fig. 14.





latéral droit, prédominant au niveau du cordon latéral (fig. 13, 14, 15, 16); une dégénération presque complète du faisceau pyramidal croisé droit et enfin un éclaircissement avec très légère raréfaction des fibres dans le pyramidal croisé du côté gauche. A remarquer en outre, ainsi que le montre les figures, que le faisceau pyramidal direct gauche n'est pas dégénéré mais qu'il existe simplement une diminution de volume du cordon antérieur gauche par rapport à celui du côté opposé, bien que la dégénération de la voie pyramidale au niveau du bulbe, soit complète. Ce fait qui pourrait de prime abord paraître anormal, n'a rien cependant qui doive nous surprendre. L'ancienneté de l'affection (28 ans) nous permet d'admettre qu'il a dû se passer là un processus semblable à celui qu'on observe communément dans les cas d'hémiplégie cérébrale infantile très ancienne, c'est-à-dire une résorption progressive des fibres dégénérées du pyramidal direct et un tassement des fibres saines persistantes du reste du cordon antérieur aboutissant en fin de compte à une atrophie en masse de ce cordon antérieur.

Les coupes de la moelle colorées au van Gieson, montrent qu'il existe des lésions de sclérose très accusées dans toute l'aire du pyramidal croisé droit, et aussi mais très légères dans le gauche. Aucune lésion interstitielle dans le pyramidal direct gauche.

Les cornes antérieures de la moelle ne présentent pas de différence de volume appréciable d'un côté à l'autre, leur réseau myélinique est également riche en fibres.

Les cellules enfin des cornes antérieures, sur des coupes colorées au van Gieson et à l'hématoxyline-éosine, sont égales en nombre et en volume des deux côtés.

Les racines antérieures sont normales, ainsi que les vaisseaux et les méninges de la moelle.

4° *Lobe occipital.* — Les coupes frontales du lobe occipital gauche montrent qu'il existe une diminution de largeur très notable des couches sagittales de ce lobe, surtout accusée pour la couche sagittale interne (radiations optiques), mais évidente aussi pour la couche sagittale externe (faisceau longitudinal inférieur). Ici, comme nous l'avons vu sur les coupes horizontales ci-dessus décrites, il s'agit d'atrophie plutôt que de dégénération proprement dite. A noter cependant que, surtout dans la couche sagittale interne, il existe une certaine raréfaction des fibres de cette couche, ce qui lui donne un aspect plus pâle que celle du lobe occipital droit.

Les circonvolutions du lobe occipital gauche sont, d'une façon générale, un peu moins développées que celles du même lobe de l'hémisphère opposé, mais c'est surtout au niveau des lèvres de la scissure calcarine que cette différence de volume est très nette. A ce niveau il existe une raréfaction évidente des fibres radiaires, du ruban de Vicq d'Azir et même des fibres tangentielles proprement dites. Sur des coupes plus fines faites au niveau des deux circonvolutions péricalcarines et traitées par l'hématéine-éosine, on voit qu'il existe, comparativement au côté sain, une diminution de largeur évidente des différentes couches cellulaires, surtout accusée pour les couches profondes (3e, 4e, 5e couches).

Résumé.

1° *Clinique.* — Chez un homme, syphilitique, âgé de 32 ans, est apparu, 5 ans après le chancre, dans l'espace de 10 jours, progressivement et sans ictus véritable, une hémiplégie droite accompagnée de paralysie presque complète de la III^e^ paire gauche et d'hémianopsie homonyme latérale droite. Dans les mois suivants amélioration légère de l'hémiplégie ainsi que de la paralysie de la III^e^ paire.

L'examen fait dans le service 27 ans après le début de l'affection, en 1903, a permis de constater : 1° une hémiplégie spastique droite typique, avec participation du facial et de l'hypoglosse ; 2° une paralysie presque complète de l'oculo-moteur gauche (paupière gauche à demi-fermée, paralysie des droits supérieur et inférieur, intégrité partielle du droit interne, pupille gauche dilatée et immobile à la lumière et à l'accommodation ; perte à gauche du réflexe consensuel qui est conservé à droite) ; 3° une hémianopsie homonyme latérale droite, avec légère encoche centrale de 10 degrés environ correspondant à la macula.

Pas de troubles objectifs ou subjectifs de la sensibilité générale. Fond de l'œil normal. Goût et odorat normaux. Forte diminution de volume dans les membres paralysés. Pas de troubles sphinctériens. Pas de dysarthrie ni d'aphasie. Intelligence conservée.

Le malade qui a survécu 28 ans après le début de l'affection, est mort d'un étranglement herniaire en 1906.

2° *Anatomique.* — Il s'agit d'un foyer de ramollissement ancien, occupant avec prédilection, la région externe du tronc encéphalique gauche et s'étendant de la région sous-optique à la partie inférieure du pédoncule. En haut, ce foyer détruit la moitié postérieure du segment postérieur de la capsule interne et effleure l'extrémité postéro-interne du pulvinar ; plus bas, les corps genouillés externe et interne dans leur plus grande partie et la bandelette optique, soit à sa pénétration dans le corps genouillé externe, soit dans sa portion circumpédonculaire la plus externe. Dans le pédoncule, la lésion s'étend à la fois dans la calotte et dans l'étage antérieur de celui-ci ; dans la calotte, il détruit : les bras des tubercules quadrijumeaux antérieur et postérieur, le ruban de Reil latéral en partie, le ruban de Reil médian en presque totalité et la partie adjacente de la substance réticulée de la calotte. En dedans, il pousse une pointe qui s'insinue entre le noyau rouge et le pied du pédoncule, en plein locus niger et vient sectionner le groupe externe des fibres de la III^e^ paire.

Dans le pied du pédoncule, le foyer qui a sectionnné la partie externe du locus niger, détruit en haut la moitié externe de ce pied et

plus bas tout le pied du pédoncule, exception faite pour quelques petits faisceaux les plus internes.

Le lobe occipital est indemne de tout foyer primitif.

Comme dégénérations secondaires, directes ou indirectes, nous avons vu que le foyer avait déterminé : une dégénération rétrograde très marquée de la bandelette optique gauche ; une atrophie du champ de Wernicke et des couches sagittales interne et externe du lobe temporo-occipital ; une dégénération rétrograde du segment postérieur de la capsule interne ; une dégénération très marquée de la voie pyramidale, qui se poursuit jusqu'au 3e segment sacré ; et une dégénération rétrograde des plus manifestes, du ruban de Reil médian, que l'on suit dans la protubérance et dans le bulbe jusqu'au niveau des noyaux des cordons postérieurs.

BIBLIOTHÈQUE DES LA SALPÊTRIÈRE INTERNES EN MÉDECINE

*
* *

Le cas que nous venons d'étudier est avant tout intéressant par sa rareté. Si en effet les observations cliniques ou anatomo-cliniques de syndrome de Weber sont loin d'être fréquentes dans la littérature, les cas de paralysie alterne supérieure associés à l'hémianopsie sont extrêmement rares. Nous n'avons pu en retrouver que 6 cas publiés jusqu'ici (Leyden, Martius, Wernicke, Blessigs, Rudnieur, Joffroy), et parmi ceux-ci un seul (Blessys) a été suivi d'autopsie et n'a fait l'objet que d'une simple description anatomique macroscopique. Le cas que nous rapportons aujourd'hui, étudié sur coupes sériées, vient donc apporter une contribution non dépourvue d'intérêt à l'anatomie pathologique de l'association morbide en question.

Si on envisage la question au point de vue théorique, et si on se demande quelles sont les conditions anatomiques et pathologiques de l'association de la paralysie alterne supérieure et de l'hémianopsie homonyme, on voit que le mécanisme de production de cette association morbide n'est pas unique, mais qu'il peut être dû à des causes variées. Et ceci est dicté soit par les rapports de contiguïté que contracte le pédoncule cérébral avec des organes dont la destruction est susceptible de provoquer l'hémianopsie (bandelette optique, corps genouillé externe), soit pas la communauté d'irrigation artérielle qui existe entre le pédoncule cérébral et les voies optiques centrales.

Il est facile de comprendre qu'une tumeur, siégeant dans une moitié du pédoncule cérébral puisse, par extension en dehors, intéresser soit la bandelette optique en un point quelconque de son trajet circumpédonculaire, soit le corps genouillé externe soit les deux organes concomitamment, et ajouter ainsi au syndrome caractéristique du pédoncule cérébral, la paralysie alterne supérieure, — celui de la bandelette optique ou du corps genouillé externe, — l'hémianopsie homonyme.

De même, si on prend ici en considération les cas de syndrome de Weber par lésions d'origine non pas intra, mais bien extra-pédonculaire, il est aisé de concevoir qu'un processus morbide basal puisse produire, par compression ou invasion du pied du pédoncule et de la bandelette optique, l'association morbide en question.

Rudnieur (1) admet pour son cas clinique l'un ou l'autre de ces mécanismes pathogéniques. Il s'agit d'un homme de 30 ans, chez lequel s'est développé un complexus symptomatique représenté par une hémiparésie droite, une paralysie totale de la III[e] paire gauche, et une hémianopsie homonyme droite avec réaction hémiopique de l'œil droit. L'auteur émet l'hypothèse de l'existence, soit d'une tumeur syphilitique intra-pédonculaire intéressant en même temps la bandelette optique, soit d'une pachyméningite syphilitique.

Pour ce qui est de la syphilis cérébrale en particulier, où l'on voit si souvent coïncider des lésions méningitiques basales avec des lésions artérielles surtout du même côté, il est également possible de concevoir — bien que la démonstration anatomique n'ait pas été faite jusqu'ici — que l'association de la paralysie alterne supérieure et de l'hémianopsie puisse être produite par la coexistence d'une lésion de la bandelette, d'origine basale et d'un foyer de ramollissement pédonculaire, d'origine artérielle. Ce serait là, pour ainsi dire, l'homologue de ce que Oppenheim a pu observer dans un cas de syndrome de Weber au cours d'une syphilis cérébrale. Dans cette observation en effet, la paralysie alterne supérieure n'était pas due, comme c'est le cas le plus habituel au cours de la syphilis cérébrale, à une gomme ou à un foyer de ramollissement du pédoncule cérébral, mais elle relevait de la coexistence d'une méningite basale gommeuse intéressant la III[e] paire et d'un foyer de ramollissement placé dans la capsule interne du même côté.

La lésion intéressant en même temps le pédoncule cérébral et la bandelette optique peut être aussi d'origine traumatique. Le cas de Wernicke (2) publié en 1893,— quoiqu'isolé et non suivi d'autopsie — semble en effet le prouver. A la suite d'une blessure faite avec un couteau dans la région temporale gauche, le malade de Wernicke avait présenté une monoplégie facio-brachiale droite, associée à un léger ptosis gauche et à une hémianopsie homonyme droite avec réaction hémiopique. L'auteur s'appuie sur la présence du ptosis et sur celle de la réaction hémiopique (qu'il juge pathognomonique des lésions de la bandelette) pour admettre que dans

(1) Rudnieur, Journ. d. Nerven u. psychiatr. medicin (russe), 1897, Bd, II ; analysé in : Neurologisches Centralblatt, 1890, p. 817.

(2) Wernicke, Allg. Wien. Med. Zeitung, 1893, n[os] 48-49.

son cas, il doit s'agir d'une lésion du pédoncule gauche faite par l'instrument tranchant à l'endroit où le pédoncule est entouré par la bandelette optique.

La lésion capable de provoquer l'association morbide dont il est question, peut être enfin d'origine vasculaire. Cette modalité est particulièrement intéressante parce qu'ici la symptomatologie peut être produite d'emblée et non pas d'une façon progressive, par l'adjonction successive des divers symptômes, comme on l'observerait dans les cas de tumeur.

Dans l'ordre des lésions d'origine vasculaire il faut cependant faire une distinction entre les hémorragies et les ramollissements.

Une hémorragie du pédoncule peut *à priori*, par diffusion à la bandelette optique adjacente et au corps genouillé externe, produire — en plus de la paralysie alterne supérieure — une hémanopsie homonyme qui sera temporaire ou définitive selon que ces deux organes auront été seulement comprimés ou au contraire détruits par l'irruption sanguine. Nous n'avons pas trouvé dans la littérature des cas anatomo-cliniques confirmant cette éventualité. Cela tient très vraisemblablement à ce que, dans de tels cas, l'hémorragie du pédoncule doit être si considérable que la mort survient très rapidement, dans le coma même, et qu'il est impossible ainsi de faire une étude précise des symptômes présentés par le malade et en particulier de l'hémianopsie.

Le fait contraire, à savoir une hémorragie de la bandelette optique ou du corps genouillé externe produisant une compression du pédoncule ou faisant irruption dans celui-ci est également concevable. Mais ces hémorragies, on le sait, sont extrêmement rares ; on comprend en outre difficilement qu'une hémorragie due à la rupture d'artères de petit calibre, comme celle de la bandelette optique, puisse retentir sur le pédoncule de façon à déterminer le syndrome de Weber. Cette éventualité a été cependant admise par Martius (1) à propos d'un cas qu'il eut l'occasion d'observer. Il s'agissait d'un individu âgé de 24 ans, non syphilitique, qui à la suite d'un ictus avec de graves phénomènes généraux, présenta les symptômes suivants : hémiplégie sensitivo-motrice gauche, parésie partielle de l'oculo-moteur commun droit, hémianopsie gauche homonyme avec réaction pupillaire hémiopique. En peu de temps les deux premiers symptômes disparurent complètement et l'hémianopsie seule persista. Le début apoplectiforme à la suite d'un effort musculaire, le manque de toute autre cause étiologique (surtout de la syphilis) et l'évolution de la maladie, firent admettre à Martius l'hypothèse que dans ce cas il devait s'agir d'une hémorragie circonscrite, détruisant complètement la

(1) Martius, Charité Annalen. 13 Jahrgang, 1888, p. 261.

bandelette optique droite et produisant, par compression de la voie pyramidale dans le pédoncule et de quelques fibres radiculaires de la III[e] paire du même côté, l'hémiplégie gauche et la parésie de la III[e] paire droite.

L'association de la paralysie alterne supérieure et de l'hémianopsie peut être enfin la conséquence d'oblitération vasculaire ; des faits anatomo-cliniques sont là pour le prouver. Les conditions de la circulation du pédoncule cérébral, des voies et des centres optiques peuvent nous expliquer la possibilité de cette association morbide et nous montrer comment elle peut être due à l'oblitération d'un tronc vasculaire unique : l'artère cérébrale postérieure.

On sait en effet que cette artère dans sa première portion directe ou ascendante — comprise entre le tronc basilaire et le point où elle reçoit la communicante postérieure — donne de nombreuses collatérales se rendant au pédoncule cérébral, et surtout à la partie antérieure et interne de celui-ci (artère de l'oculo-moteur commun, artères pédonculaires internes). Au delà du point d'anastomose avec la communicante postérieure, l'artère cérébrale postérieure donne des artères collatérales et terminales qui se rendent entr'autres aux corps genouillés externe et interne, à une grande partie du lobe temporal et au lobe occipital. On comprend aisément que l'oblitération isolée de la première portion de la cérébrale postérieure, tenant sous sa dépendance par ses collatérales et à elle seule presque complètement, la circulation de la partie antéro-interne du pédoncule, puisse être la cause d'une paralysie alterne supérieure. En effet, dans le foyer de ramollissement qu'elle provoque se trouvent comprises, et la voie pyramidale et les fibres de la III[e] paire à leur point de convergence à la partie interne du pédoncule. D'Astros (1) a recueilli des faits anatomiques de cet ordre et a bien montré que la paralysie alterne supérieure est « fonction de l'oblitération de la portion directe de la cérébrale postérieure ou de ses branches ». Mais si la thrombose ne se limite pas à la première portion de la cérébrale postérieure et qu'elle s'étend encore jusqu'au delà du point d'embouchure de la communicante postérieure, les branches terminales de la cérébrale postérieure ne trouveront plus comme dans les conditions précédentes, une suppléance d'irrigation au moyen de la communicante postérieure. La circulation sera donc aussi interrompue dans les branches terminales de l'artère cérébrale postérieure et on aura dans ces conditions un double foyer, l'un pédonculaire, déterminant la paralysie alterne supérieure, l'autre temporo-occipital provoquant l'hémianopsie.

(1) D'Astros, *Pathologie du pédoncule cérébral*, Revue de médecine, t. XIV, janvier et février 1894.

Cette éventualité n'est pas une simple hypothèse. Luton (1) déjà, dans un cas de syndrome de Weber, avait observé à l'autopsie la coexistence d'un foyer de ramollissement pédonculaire droit et de deux autres foyers dans l'hémisphère du même côté siégeant dans le domaine des branches terminales de l'artère cérébrale postérieure (un foyer à l'extrémité de la corne sphénoïdale, un deuxième au sommet du lobe occipital). Dans l'observation de Blessigs (2) il existait aussi un foyer pédonculaire et un foyer occipital, mais ce dernier avait en plus déterminé de l'hémianopsie qui était ainsi associée à la paralysie alterne supérieure produite par le foyer pédonculaire. Il s'agissait ici d'un vieillard de 68 ans chez lequel s'était développé, peu à peu, dans l'espace de quelques jours, un complexus symptomatique représenté par une hémiplégie gauche, une paralysie presque complète de la troisième paire droite et une hémianopsie homonyme gauche. Dans les mois suivants, amélioration progressive de l'ophtalmoplégie qui disparaît complètement, tandis que l'hémiplégie et l'hémianopsie persistent jusqu'à la mort survenue un an et demi après le début de l'affection. A l'autopsie, purement macroscopique, on constate : artère cérébrale postérieure oblitérée, pédoncule petit, aplati, avec une cicatrice dans le locus niger. L'auteur ne donne pas de renseignement sur l'état du lobe occipital, mais dit que l'hémianopsie doit être considérée comme d'origine corticale et due elle aussi, comme la paralysie alterne supérieure, à l'oblitération de l'artère cérébrale postérieure. Pour lui, le complexus symptomatique — paralysie alterne supérieure plus hémianopsie — est caractéristique de l'oblitération de l'artère cérébrale postérieure.

Une observation clinique analogue a été rapportée par Joffroy (3) ; chez une femme de 58 ans, gauchère, à la suite d'une attaque d'apoplexie avec perte de connaissance prolongée et complète, on observe une hémiplégie gauche très accusée, une paralysie de la III^e paire droite, une hémianopsie gauche homonyme et de la paraphasie. L'auteur soumet son cas à une analyse très minutieuse pour chercher à localiser le point précis où doit s'être produit la thrombose de l'artère cérébrale postérieure droite. A cause de l'amélioration de la paralysie de la III^e paire et de l'hémiplégie, dans les trois semaines qui suivent l'ictus, l'auteur rejette l'hypothèse d'une thrombose de l'artère cérébrale postérieure sur la plus grande partie de son tronc, depuis son origine jusqu'au delà du point où elle reçoit la communicante postérieure. Il admet au contraire l'hypothèse d'une thrombose de la cérébrale postérieure au niveau de l'anasto-

(1) Luton, cité par d'Astros, *loc. cit.*

(2) Blessigs, St-Petersburger med. Wochenschrift, 1897, n. 15, p. 731.

(3) Joffroy, *Syndrome temporaire de Weber avec hémiopie permanente.* Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière, 1898, p. 1.

mose avec la communicante postérieure ; cette localisation de l'oblitération expliquerait et la symptomatologie présentée par le malade et l'évolution des symptômes. La thrombose ainsi localisée aurait en effet produit : une suspension complète de la circulation dans les branches terminales de la cérébrale postérieure, d'où l'hémiopie et les symptômes temporaires d'aphasie sensorielle ; un ralentissement considérable de la circulation dans la partie de la cérébrale postérieure s'étendant de son origine jusqu'au voisinage de la communicante postérieure, ainsi que dans les collatérales qui en partent, d'où le syndrome de Weber temporaire. Ici, en effet, la circulation ralentie aurait permis une nutrition suffisante du pédoncule « pour éviter la mort des tissus et attendre le rétablissement d'une circulation plus active, soit par la disparition du trombus, soit par l'élargissement des vaisseaux non oblitérés ».

D'Astros, au travail duquel l'observation de Blessigs est postérieure, admet aussi la possibilité de l'association morbide en question par lésion de la cérébrale postérieure : « la coïncidence, dit-il, de lésions oblitérantes dans la cérébrale postérieure à son origine (ramollissement pédonculaire) et dans ses branches terminales (ramollissement occipital) pourrait se traduire par cette association de symptômes : paralysie alterne supérieure avec hémianopsie ». Pour l'auteur ce n'est que par l'intermédiaire du ramollissement occipital que la lésion de la cérébrale postérieure pourrait donner lieu à l'hémianopsie. La tendance qu'aurait Leyden (1) à attribuer l'hémianopsie à la lésion de la bandelette optique dans le fait clinique qu'il rapporte et dans lequel l'association morbide qu'il observa était très vraisemblablement sous la dépendance d'une affection de l'artère cérébrale postérieure, n'est pas soutenable, selon d'Astros. En effet, pour cet auteur, la plupart des artères de la bandelette optique proviennent non pas de la cérébrale postérieure, mais de la communicante postérieure.

Voyons maintenant ce qui s'est passé dans notre cas particulier. Ici, le foyer pédonculaire ne correspond pas au district d'irrigation de toutes les artères collatérales de la cérébrale postérieure se rendant au pédoncule. Nous avons vu, que le foyer siégeait de préférence dans la partie antéro-externe du pédoncule et que la partie interne de celui-ci était épargnée. Or la conservation de la partie interne du pédoncule est incompatible avec l'oblitération complète de la première portion de la cérébrale postérieure, car dans ce cas, c'est justement cette partie interne qui est avant tout intéressée. Et encore d'Astros, qui a soumis cette question à une étude approfondie, dit que dans ces cas le ramollissement occupe seulement les

(1) Leyden, Zeitschrift für klin. Medic, 1882.

régions internes et antérieures du pédoncule, tandis que les parties externes et surtout postérieures restent relativement indemnes. Ce fait relève des conditions de la circulation pédonculaire. Les études de Duret (1), Heubner (2), Alezais et d'Astros (3), Shimamura (4) sur la circulation du pédoncule, nous ont montré que parmi les artères collatérales issues de la première portion de la cérébrale postérieure, celles qui se rendent aux parties antéro-internes de celui-ci (artère de l'oculo-moteur commun, artères pédonculaires internes) sont des artères terminales, tenant sous leur dépendance presque exclusive la circulation de cette région ; au contraire, les collatérales de la même portion de la cérébrale postérieure se rendant à la partie externe du pédoncule ne sont pas terminales, mais s'anastomosent richement, surtout dans les parties latérales de la calotte, avec des collatérales issues soit de la portion réfléchie de la cérébrale postérieure, soit de la communicante postérieure et de la cérébelleuse supérieure.

Dans notre cas, par conséquent, la situation particulière du foyer pédonculaire qui, tout en détruisant presque complètement la partie antérieure de celui-ci (étage inférieur), respecte complètement les parties internes du pédoncule et intéresse au contraire la partie externe de la calotte, prouve que la portion directe de la cérébrale postérieure n'a pas été oblitérée complètement et que l'interruption de la circulation sanguine s'est fait sentir seulement dans quelques-unes de ses collatérales ; cette situation du foyer montre en outre que d'autres collatérales issues soit de la portion réfléchie de la cérébrale postérieure, soit de la communicante postérieure, soit de la cérébelleuse supérieure doivent avoir été le siège d'une oblitération. On est porté à cette déduction non seulement par la topographie du foyer pédonculaire, mais aussi par l'extension de ce foyer en dehors du pédoncule proprement dit. Nous voyons en effet que la lésion intéresse aussi les corps genouillés externe et interne, la bandelette optique à son entrée dans le corps genouillé externe et dans une portion de son trajet circumpédonculaire ainsi que la moitié postérieure du segment sous-lenticulaire de la capsule interne. Or si les lésions de corps genouillés externe et interne relèvent elles aussi, de l'interruption de la circulation dans une collatérale issue de la cérébrale postérieure (artère des corps genouillés qui vient de la partie réfléchie de la cérébrale postérieure), la lésion de la bandelette optique et de la moitié postérieure du segment sous-lenticulaire de la capsule interne ne peut pas être autrement expliquée qu'en admettant une oblitération des collatérales issues de la communicante postérieure et de la choroïdienne antérieure.

(1) Duret, Archives de Physiologie, 1874.
(2) Heubner, Die luetische Erkrankùung der Hirnarterien, 1874.
(3) Alezais et d'Astros, Journal de l'anat. et de la physiologie, 1892, n° 5, p. 519.
(4) Shimamura, Neurologisches Centralblatt, 1894, p. 685 et 769.

C'est ainsi que le foyer de ramollissement, qui dans notre cas avait donné lieu à l'association morbide de la paralysie alterne supérieure et de l'hémianopsie, n'est pas un foyer unique, relevant d'une lésion artérielle unique, mais doit être envisagé comme la conglomération de foyers multiples, relevant de l'oblitération d'origine spécifique de certaines collatérales de différentes artères (cérébrale postérieure, communicante postérieure, cérébelleuse supérieure, choroïdienne antérieure). Nous avons pu constater en effet, autour et au sein du foyer, des altérations très accusées d'endartérite oblitérante dans de nombreux vaisseaux, de calibre divers ; dans plusieurs d'entre eux l'oblitération était complète.

Ce fait, petits foyers multiples de ramollissement susceptibles de se réunir en un seul, n'est pas étranger aux caractères de l'artérite cérébrale syphilitique ; il peut encore expliquer l'évolution de l'affection présentée par notre malade, chez lequel les symptômes atteignirent leur maximum d'intensité en une dizaine de jours, progressivement, sans ictus proprement dit.

Si nous cherchons maintenant à rapprocher la symptomatologie présentée par le malade et les lésions que l'étude anatomique a permis de constater, nous voyons que certains points méritent d'être pris en considération.

Un premier digne d'être relevé dans notre observation est l'*absence de troubles de la sensibilité générale*, bien que, nous l'avons vu, il existât sur toute la hauteur de la calotte pédonculaire, une destruction presque complète du ruban de Reil médian (dont seules les fibres les plus internes, adjacentes au noyau rouge étaient conservées) et une destruction d'une grande partie de la substance réticulée. On sait en effet, que dans les cas de lésions pédonculaires, lorsque la région de la calotte participe à la lésion, on peut observer des troubles de la sensibilité générale du côté de l'hémiplégie ; leur présence, leur intensité et leur durée sont sous la dépendance du siège et de l'étendue de la lésion de la calotte. Les auteurs admettent, avec von Monakow et Nothnagel, que pour qu'il y ait des troubles accusés et durables de la sensibilité, dans les cas de foyer pédonculaire, il faut qu'une grande partie de la calotte (surtout sa partie externe) soit intéressée et qu'ainsi la région occupée par les fibres du ruban de Reil médian et les parties latérales de la formation réticulée grise soient complètement détruites. Les troubles sensitifs par contre peuvent manquer, ou ne persister que peu de temps, d'après von Monakow, lorsque la lésion du ruban de Reil médian n'est que partielle ou qu'elle se fait lentement, comme dans les cas de tumeur.

L'absence de troubles sensitifs dans notre cas, où il existe les conditions ci-dessus décrites pour la production des troubles sensitifs, est donc loin

d'être facile à expliquer. Peut-être est-elle due au fait que quelques rares fibres de la portion la plus interne du ruban de Reil médian ont été conservées? Pent-être aussi — ce qui est beaucoup plus vraisemblable — les troubles sensitifs ont-ils existé à un moment donné chez notre malade. Nous avons vu il est vrai, qu'il n'avait jamais eu de troubles sensitifs subjectifs, de douleurs d'origine centrale du côté hémiplégié, et que dans l'histoire de sa maladie on ne retrouvait signalés, comme troubles objectifs de la sensibilité, que quelques phénomènes dysesthésiques ; mais l'observation clinique que nous rapportons n'a été recueillie qu'en 1903, soit 25 ans après le début de l'affection et c'est à ce moment qu'on note l'absence des troubles de la sensibilité ; avant cette date tous les renseignements que nous trouvons colligés dans l'observation, ne reposent que sur le dire du malade lui-même. Il est donc logique d'admettre, que si certaines modalités de la sensibilité, comme celle du tact, de la douleur et de la température n'ont pas dû être altérées profondément — car le malade s'en serait aperçu — elles peuvent avoir été touchées légèrement et qu'en même temps, peuvent avoir été atteintes d'autres modalités de la sensibilité, comme les sensibilités profondes, le sens musculaire, le sens stéréognostic. Et cela d'autant plus, qu'on sait (Monakow) que dans les cas d'hémianesthésie d'origine mésocéphalique, (par lésion du ruban de Reil médian) ce sont surtout les troubles de sensibilité profonde qui prédominent. Il est d'ailleurs facile de comprendre que de tels troubles puissent parfaitement exister à l'insu d'un malade qui, comme le nôtre, est frappé d'une hémiplégie avec contracture. Quoi qu'il en soit, l'absence certaine de troubles sensitifs constatée 23 ans après le début de l'affection nous montre que si ceux-ci ont existé, ils n'ont pas persisté jusqu'à une période aussi éloignée du début de l'affection.

Nous ne retrouvons pas dans notre observation de renseignements relatifs à la *réaction hémiopique de Wernicke* ; nous savons seulement que l'œil droit réagissait bien à la lumière et à l'accommodation. Mais nous ne savons pas si, pour l'œil droit, le réflexe pupillaire à la lumière pouvait être obtenu par l'excitation lumineuse des deux moitiés de la rétine indifféremment ou seulement de la moitié ayant conservé sa fonction normale. Le manque de renseignements précis à ce sujet dans l'observation clinique est regrettable, car nous trouvons remplies dans notre cas les meilleures conditions pour la production de la réaction hémiopique qui, selon Wernicke et d'autres auteurs, serait constante dans les lésions *complètes* de la bandelette optique.

De même, il n'existe pas dans l'histoire clinique de notre malade de renseignements sur *l'état de la fonction auditive* ; ce fait enlève toute valeur anatomo-clinique à la lésion constatée *du ruban de Reil latéral et du corps genouillé interne*, formations qui sont, paraît-il, en rapport intime

avec la fonction auditive. Leur destruction, en effet, amènerait des troubles auditifs dans l'oreille opposée à la lésion, selon Weinland ; bilatéraux, selon Siebemann.

Un autre point digne, d'être relevé dans notre observation, concerne la *paralysie de la III^e^ paire*. Nous avons vu d'une part qu'il existait une paralysie de la III^e^ paire intéressant presque complètement la musculature externe de l'œil innervé par ce nerf et complètement la musculature interne ; la pupille gauche était immobile, non seulement à la lumière mais aussi à l'accommodation, et il existait en outre une paralysie de l'accommodation. Nous avons vu d'autre part, que le foyer de ramollissement intéressait le groupe des fibres externes du moteur oculaire commun, et respectait les fibres internes, et cela sur toute la hauteur du pédoncule. Or ce fait, c'est-à-dire la conservation des fibres radiculaires médianes, rapproché de la paralysie complète de la musculature interne de l'œil semble être en contradiction avec l'opinion soutenue par Bernheimer et d'autres, selon laquelle les fibres radiculaires médianes les plus proximales de la III^e^ paire appartiendraient à la musculature interne. — Mais, comme il s'agit dans notre cas d'un syphilitique, et qu'on pourrait à toute rigueur objecter que l'abolition des réflexes pupillaires et la paralysie de l'accommodation soient sous la dépendance directe de la syphillis, nous nous bornons ici à relever le fait, sans vouloir prétendre prendre parti dans la question encore loin d'être résolue aujourd'hui de la topographie dans le pédoncule, des fibres radiculaires de la III^e^ paire, correspondant au divers muscles de l'œil. — Quoi qu'il en soit, il est indéniable que nous sommes en présence dans notre cas, d'un syndrome de Weber par ramollissement pédonculaire ; le fait que le ptosis gauche est survenu en même temps que l'hémiplégie droite et que le foyer pédonculaire intéresse le pied du pédoncule et un grand nombre de fibres de la III^e^ paire, sont là pour le prouver.

Enfin notre cas présente, au point de vue anatomo-clinique, un certain intérêt relatif à l'*hémianopsie*. En premier lieu , relevons qu'il s'agit comme nous l'avons vu, d'une hémianopsie par ramollissement de la bandelette et du corps genouillé externe ; les cas semblables sont rares dans la littérature et la nôtre en est un exemple des plus nets. Une deuxième considération d'un certain intérêt ressort du rapprochement des caractères de l'hémianopsie et de la localisation de la lésion qui l'a provoquée. On admet généralement, en effet, que dans les cas de lésion totale de la bandelette optique, l'hémianopsie est totale, c'est-à-dire que la ligne de séparation passe perpendiculairement par le point de fixation, et cela contrairement aux hémianopsies d'origine corticale, où il existe dans la moitié du champ visuel aveugle, une encoche centrale plus ou moins étendue,

correspondant à la vision centrale ou maculaire qui échappe à la perte hémianopsique de la vision.

Notre cas montre que cette distinction ne constitue pas une loi absolue. En effet, il existait chez notre malade, une hémianopsie homonyme latérale droite des plus nette, avec les caractères des hémianopsies corticales (c'est-à-dire avec une encoche centrale de 10° environ correspondant à la vision centrale conservée, bien que les coupes microscopiques sériées aient montré l'existence non seulement d'une lésion presque complète du corps genouillé externe, mais encore celle d'une lésion complète de la bandelette optique. La conservation de la vision maculaire, dans notre cas semble plaider en faveur de l'hypothèse soutenue par Wilbrand, Henschen, Bernheimer, etc... qui, pour expliquer cette conservation dans les cas d'hémianopsie d'origine corticale, admettent que chaque point de la macula aurait une représentation corticale bilatérale et que les fibres maculaires pour chacun de ces points se rendraient dans les deux bandelettes.

Telles sont les différentes considérations que nous avions à faire à propos du cas de « syndrome de Weber avec hémianopsie » dont nous rapportons dans ce travail l'étude anatomo-clinique.

LÉGENDE DES FIGURES DES PLANCHES XXXVII A XXXIX

BrQa. — Bras du tubercule quadrijumeau antérieur.
BrQp. — — — postérieur.
Cge. — Corps genouillé externe.
Cgi. — — — interne.
Cip. — Segment postérieur de la capsule interne.
CL. — Corps de Luys.
CNR. — Capsule du noyau rouge.
F. — Foyer primitif.
Fli. — Faisceau longitudinal inférieur.
fir. — Fibres arciformes interréticulées.
Ln. — Locus niger.
NB. — Noyau de Burdach.
NG. — Noyau de Goll.
NL. — Noyau lenticulaire.
NR. — Noyau rouge.
P. — Pied du pédoncule.
Pcs. — Pédoncule cérébelleux supérieur.
Pul. — Pulvinar.
Py. — Pyramide.
Qa. — Tubercule quarijumeau antérieur.
Qp. — — — postérieur.
Rm. — Ruban de Reil médian.
Rl. — — — latéral.
RTh. — Radiations optiques.
SgR. — Substance gélatineuse de Rolando.
SRa (Rm). — Formation réticulée blanche (Reil médian).
W. — Champ de Wernicke.
xpin. — Entrecroisement piniforme.
II. — Nerf optique.
III. — Nerf moteur oculaire commun.

HOSPICE DE LA SALPÊTRIÈRE
(LABORATOIRE DE M. LE PROFESSEUR RAYMOND)

LES LÉSIONS ANATOMO-PATHOLOGIQUES DE LA MOELLE ÉPINIÈRE

DANS LA MALADIE PAR DÉCOMPRESSION CHEZ LES PLONGEURS A SCAPHANDRE,

PAR

S. ZOGRAFIDI

Médecin de la Marine R. Hellénique.

Dans un article antérieur publié dans la *Revue de Médecine*, j'ai exposé très sommairement les faits cliniques que j'ai constatés chez 260 scaphandriers malades, que j'ai étudiés pendant mes deux voyages en Afrique (1), aussi bien que les faits concernant l'ensemble des lésions de la moelle, ayant examiné cinq moelles épinières dans le laboratoire de M. le professeur C. Savas, de l'Université d'Athènes. Grâce à l'obligeante courtoisie de M. le professeur F. Raymond, j'ai pu examiner dans le laboratoire de la Salpêtrière une sixième moelle d'un jeune plongeur mort après 36 jours de maladie. Dans cet article nous insisterons en détail seulement sur les lésions anatomo-pathologiques et sur l'examen de ce cas, dont voici l'histoire.

Observation.

Il s'agit d'un plongeur de 23 ans ; c'était la première année qu'il faisait des immersions avec le scaphandre. Après une remontée rapide d'une profondeur de 70 mètres à laquelle il était resté pendant 25 minutes, il fut pris de douleurs générales, de fourmillement, puis de paralysie et d'anesthésie complètes des membres inférieurs et supérieurs Le lendemain il me fut apporté dans notre hôpital provisoire des plongeurs à Tripoli d'Afrique, avec les phénonènes suivants : Fièvre 38° 2. Le corps, sauf la tête et le cou, était atteint d'une paralysie flasque et d'une anesthésie complète. Pas de réflexes aux membres supérieurs et inférieurs. Le tronc était légèrement œdématié. Rétention des sphincters. Douleurs aux parties supérieures du tronc et au cou (4e cer-

(1) A bord du Transport R. *Créte* que le gouvernement hellénique envoie chaque année aux côtes méditerranéennes d'Afrique, pour l'assistance des pêcheurs d'éponge et surtout des plongeurs.

vic.). Vomissements sans nausées préalables. Ventre en bateau. Pupilles normales, céphalée.

Traitement. — Purgation et antisepsie intestinale, application de glace sur la colonne vertébrale, ergotine, quinine, quinquina, kola, oxygène en inhalations, etc.

Cet état continua pendant 5 jours ; la sensibilité revint faiblement à la partie supérieure du tronc (4e cervicale), plus faible à la surface des membres supérieurs innervée par la 7e et 8e cervicale. La superficie interne de ces membres (innervée par la 1re dorsale) restait insensible. Mais le retour de la sensibilité s'est accompagné de douleurs continues aux endroits où elle est reparue. A la limite entre l'anesthésie et la sensibilité normale existait une ceinture d'hyperesthésie douloureuse. La paralysie des membres supérieurs (aussi bien que des inférieurs) persiste. Nous verrons dans l'examen de la moelle la raison de ce phénomène. Aux autres symptômes se sont ajoutées des érections continues sans pertes séminales. Le 8e jour, tache sombre de décubitus à la région sacrée. Fièvre 38° 8. Les phénomènes continuèrent en s'aggravant jusqu'au 14e jour ; à cette date la rétention fut remplacée par de l'incontinence ; les érections cessèrent. La fièvre continua jusqu'à la fin. Les urines devinrent troubles et contenaient du pus. A toutes les parties soumises à des pressions on voyait des taches ou des bandes sombres et bleu-noires (coudes, omoplates, côtes, région sacrée, épine iliaque, jambes, talons). Pendant 13 jours l'état s'aggrava. Le 29e jour de la maladie, coma, fièvre 39° 2 le matin, et 39° 5 à minuit avec de l'excitation et délire ; l'excitation consistait en mouvements continuels à droite et à gauche de la tête — la seule partie restée mobile, — avec des cris de douleurs, etc. Le 30e jour, toujours de la fièvre ; intelligence troublée, dysarthrie, cris de douleurs. Pendant deux jours, même état. Le 33e jour, surviennent des vomissements bilieux ; le 34e jour, même état corporel et mental, et vers le soir, strabisme droit et coma. Le 35e jour, les mêmes phénomènes. Le 36e jour agonie et mort.

Autopsie. — J'ai constaté les faits suivants :

La moelle épinière presque entièrement ramollie. Dans les méninges, vaisseaux congestionnés ; bulles d'air surtout dans les veines.

Le cerveau.— Les vaisseaux cérébraux étaient pleins de petites bulles d'air, comme de petites perles ; avec le doigt on pouvait les pousser le long du vaisseau. La surface cérébrale aussi bien que tout l'organe, en congestion. Dans les ventricules pas de bulles d'air ; les toiles choroïdes contenaient de petites bulles d'air brillantes comme de petits diamants.

Poumons. — Leurs surfaces antérieures étaient comme badigeonnées par de l'écume à cause des bulles d'air abondantes qu'on constatait dans les vaisseaux ; congestion des bases.

Cœur. — Pas de bulles d'air dans le sang ni dans les vaisseaux.

Mésentère. — Les grands vaisseaux étaient pleins de grosses bulbes d'air. Les petits vaisseaux en contenaient aussi des plus fines.

Estomac et intestins. — Pas de bulles d'air.

Vessie. — Parois très épaissies ; la vessie contenait du pus.

Les autres organes (foie, rate, reins) ne présentaient, en apparence *du moins*, rien d'anormal.

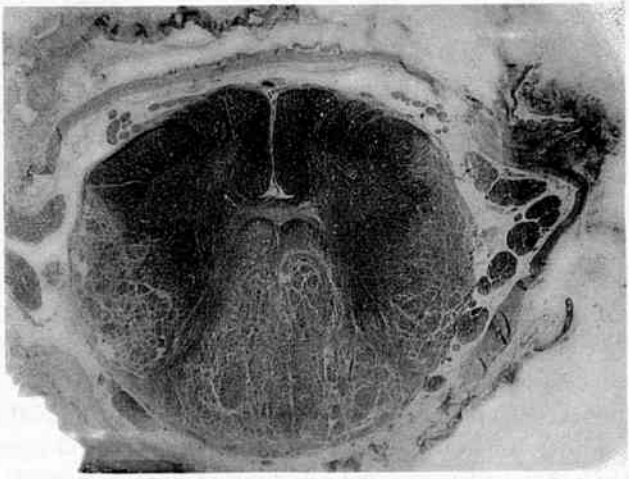
Examen histologique de la moelle.

Dans une publication antérieure (1), j'ai expliqué les phénomènes anatomocliniques en disant que les foyers ischémiques (à cause des embolies gazeuses) ou hémorragiques (quand la décompression était extrêmement brusque) deviennent des foyers myélitiques. Les foyers ischémiques et hémorragiques déterminent des aires nécrotiques ; mais en même temps, d'après l'opinion que j'exprimais, ils affaiblissent la résistance de la moelle contre les agents pathogènes absorbés par le canal intestinal atteint de rétention, ou contre les toxines du surmenage des plongeurs, ou même ils exercent une attraction chimiotaxique positive sur les leucocytes et déterminent le processus myélitique. L'examen de cinq moelles et l'étude des faits cliniques se trouvent en harmonie avec cette interprétation. L'examen de cette sixième moelle vient de confirmer cette manière de voir.

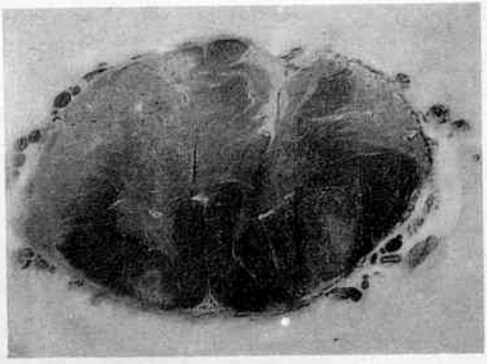
Quant aux lésions de la moelle chez les plongeurs, je dois rappeler surtout les travaux de Leyden et Schrotter. M. le professeur E. Leyden examina une moelle et trouva des lésions caractérisant la myélite parenchymateuse, des foyers nécrotiques et des dégénérescences, mais pas de ruptures des vaisseaux et des hémorragies, pas de lésions dans la substance grise et les racines, pas d'altérations dans les renflements cervical et lombaire. Dans mes cinq cas, j'ai trouvé ces lésions. M. H.-V. Schrotter, de Vienne, examina 3 moelles de plongeurs morts longtemps après l'attaque, et trouva des foyers nécrotiques multiples, des espaces vides disséminés dans la substance grise et blanche, dus à la résorption des éléments altérés, de la réaction inflammatoire autour des foyers, des dégénérescences ascendantes et descendantes, des ramollissements, mais pas d'hémorragies, pas de lésions myélitiques. Dans mes cas on peut voir ces lésions.

Les grosses lésions de la moelle rappellent la topographie vasculaire de la moelle épinière. Ce sont des nécroses plus ou moins nettement circonscrites, dans les domaines des artères embolisées. Le siège de prédilection des nécroses est, en première ligne, les cordons postérieurs et puis les cordons latéraux. Il paraît que les artères *nourricières* (Van Gehuchten) des cordons postérolatéraux que Colnheim nomme artères *terminales* (parce qu'elles ne s'anastomosent pas), s'embolisent plus facilement — ou du moins plus souvent — que les branches de l'artère spinale antérieure, que Kadji nomme *artères centrales* et Adamkiewicz *artères du*

(1) Revue de Médecine, 1907. — Au Congrès panhellénique d'Athènes, 1906, j'ai fait une communication très sommaire à ce sujet.







MYÉLITE DES PLONGEURS

(Zografidi).

sillon. On sait bien que les artères des cordons postéro-latéraux qui naissent du réseau périphérique pénètrent dans la substance blanche, y abandonnent des branches collatérales et vont se terminer dans les zones périphériques de la substance grise (1). Eh bien ! certains foyers nécrotiques présentent dans mes coupes une disposition cunéiforme, à base méningée répondant exactement à la topographie des artères.

Voici les résultats de l'examen histologique : (Pl. XL.)

Région cervicale. — Dans la partie supérieure juxtabulbaire on voit une bandelette de nécrose située entre les cordons de Goll et de Burdach à la place du faisceau en virgule de Schultze. Dans les cordons postérieurs une raréfaction légère des fibres nerveuses.

Dans des segments plus inférieurs de la région cervicale on voit des nécroses dans le domaine des artères postérolatérales. Le champ ventral (zone cornicommissurale de P. Marie) et les parties des cordons postérieurs adjacentes aux cornes postérieures sont respectés. Les cordons postérieurs ne sont qu'incomplètement atteints jusqu'à la 7e racine, c'est ce qui explique pourquoi la sensibilité persiste — affaiblie, il est vrai — dans la partie supérieure du tronc innervé par la 4e cervicale, et les surfaces des membres supérieurs innervés par la 6e et la 7e.

Dans les cordons latéraux la nécrose est nettement circonscrite ; elle atteint les faisceaux cérébelleux, les pyramidaux croisés et de Gowers, et laisse plus ou moins intacts les cordons fondamentaux postérolatéraux. Dans les cordons postérieurs les parties qui sont plus ou moins respectées sont celles qui correspondent aux centres ovales de Flechsig et un peu aux champs ventraux. Dans ces foyers si étendus de nécrose, on voit le tissu nerveux altéré, en îlots irréguliers séparés par des espaces vides larges, ou par d'étroites déchirures attribuables à la résorption des éléments nécrosés. Les cylindraxes sont gonflés, quelquefois demi-résorbés, ou entourés de myéline incomplètement colorée, ou irrégulièrement gonflée. On voit une grande quantité de cellules éparses, ovalaires plutôt que rondes, avec un noyau rond, quelquefois en forme de croissant, souvent unique. Il y a quelquefois deux noyaux. Le protoplasma de ces cellules se colore assez bien à l'hématéine-éosine. On voit ces cellules en abondance plus grande dans les foyers de nécrose où la destruction des éléments nerveux est plus profonde. Apparemment ce sont des leucocytes venus pour résorber les éléments nécrosés. On constate aussi une grande prolifération des cellules névrogliques ayant pour but de réparer — peut-être — la lésion.

On constate aussi de rares foyers d'hémorragie peu abondante.

(1) Van Gehuchten, *Anatomie du système nerveux de l'homme.*

Dans la *substance grise* on constate de petits foyers hémorragiques dans la substance même. Les cellules des cornes antérieures présentent les altérations suivantes : elles tendent à devenir globuleuses ; leurs noyaux sont pâles et quelquefois invisibles, souvent refoulés à la périphérie ; leur nucléole est plus net ; on voit les granulations. Le protoplasma des cellules est trouble et présente un degré avancé de chromatolyse. Les cylindraxes sont plus ou moins gonflés. Autour des cellules nerveuses on constate des cellules névrogliques et de rares leucocytes. Dans toute la substance grise on constate en abondance des noyaux névrogliques, des leucocytes, et ça et là des petits foyers hémorragiques. Ces faits expliquent la paralysie des membres supérieurs et l'absence des réflexes tendineux.

Les vaisseaux de la substance grise et blanche sont dilatés, congestionnés, thrombosés, infiltrés de leucocytes. Autour d'eux, dans les gaînes lymphatiques et dans la substance voisine, on voit des leucocytes et des éléments arrondis ou fusiformes. Les vaisseaux rompus des foyers hémorragiques ne présentent rien de particulier. Ajoutons aussi que dans les parties nécrosées de la substance blanche on voit ça et là de petits amas de globules du sang (c'est-à-dire des petits foyers hémorragiques dont le vaisseau ne se trouvait pas dans la coupe examinée).

Dans toute la coupe on voit en général des cellules névrogliques libres en abondance et des lymphocytes.

En descendant à la région cervicale les altérations deviennent plus intenses et plus étendues. Dans une coupe à sa partie inférieure on voit une destruction presque complète des cordons et des cornes postérieures, des faisceaux cérébelleux et pyramidaux croisés, de la partie postérieure du faisceau de Gowers, et de la plus grande partie des cordons fondamentaux latéraux. Dans la partie antérieure des cordons fondamentaux antéro-latéraux, on voit d'un côté une nécrose cunéiforme à base dirigée vers la périphérie et de l'autre côté une nécrose semblable plus près du sillon. Il saute aux yeux qu'une embolie gazeuse des branches nourricières de l'artère spinale antérieure nourrissait les territoires nécrosés, causa ces nécroses cunéiformes. Dans les cornes postérieures on voit une déformation due au ramollissement du tissu nécrotique. Le septum médian, au lieu d'être droit, à cause des pressions et de la résorption de la substance altérée, a une forme serpentine ; la partie postérieure de la moelle semble être aplatie et comprimée. Dans chaque cordon postérieur on constate aussi un espace vide, plus ou moins cunéiforme, rappelant le trajet des branches postérieures. Les méninges molles présentent de la congestion et de la diapédèse.

Région dorsale. — A la région supérieure on trouve les mêmes lésions, mais plus intenses et plus étendues. En descendant, on trouve dans tout

la coupe des altérations profondes, des cornes antérieures à l'excepton des commissures et d'une petite bandelette des cordons fondamentaux antéro-latéraux qui sont respectés. Vers la périphérie des cordons postérieurs atteints on voit de larges espaces vides, aussi bien que des déchirures séparant les îlots du tissu altéré. Les lésions diffèrent de coupe en coupe d'intensité et d'étendue, mais leur nature est toujours la même.

Dans la *substance grise* on constate une prolifération des éléments névrogliques, des leucocytes, des petits foyers d'hémorragie. Les cellules nerveuses des cornes antérieures sont troubles, leurs noyaux sont pâles ou invisibles ou rejetés vers la périphérie ; leur protoplasma présente de la chromatolyse et des amas de pigment ; le plus souvent on constate une lésion plus profonde des cellules nerveuses, quelquefois leur disparition complète. Autour de ces cellules on voit des éléments névrogliques en plus grande abondance qu'à l'état normal, des leucocytes, et çà et là quelques figures de « neuronophagie » ; les cylindraxes sont gonflés ; les cellules de la colonne de Clarke ont presque disparu. D'ailleurs la destruction et la grande nécrose qui a atteint les cordons et les cornes postérieures aussi bien que les cordons latéraux (cérébelleux, pyramidaux, un peu les fondamentaux, de Gowers) les a aussi touchées. Les fibres nerveuses sont gonflées. Le canal épendymaire est oblitéré, souvent disparu. et autour de lui l'amas des éléments névrogliques demeure normal. Les branches artérielles centrales ou du sillon aussi bien que leurs ramifications fines sont dilatées, pleines de sang, thrombosées ; leurs parois sont infiltrées de leucocytes ; dans leurs gaines périvasculaires lymphatiques et dans le tissu voisin on voit des éléments névrogliques et des leucocytes en abondance.

BIBLIOTHÈQUE DES
LA SALPÊTRIÈRE
INTERNES EN MÉ

Dans la *substance blanche* on constate une destruction générale du tissu. Une bandelette de substance blanche des cordons fondamentaux antéro-latéraux autour des cornes antérieures est seulement respectée. Les lésions présentent les caractères des dégénérescences et des nécroses aiguës et irréparables. Le tissu nécrosé est disposé en îlots, en séquestres irréguliers séparés par des espaces vides larges, ou par de simples déchirures, dus à la résorption des éléments nerveux altérés. Dans ces étendues nécrotiques on voit une grande prolifération des éléments névrogliques, des corps granuleux et une grande abondance de leucocytes mononucléaires ; leur protoplasma présente des granulations très pâles et leurs noyaux se colorent (hématéine-éosine) très nettement. Les fibres nerveuses sont gonflées ou brisées ou à demi résorbées. Les cylindraxes sont gonflés, quelquefois atrophiés, irréguliers, entourés de myéline ramassée en boules ou en blocs irréguliers ; elle se colore mal par l'hématoxyline et incomplètement vers la périphérie. Les fibres nerveuses sont parfois résorbées et

ont laissé à leur place de petits espaces vides, des réseaux névrogliques vides.

Dans les fragments plus ou moins massifs de ce tissu nécrosé on voit des petits foyers d'hémorragie. Les vaisseaux gorgés de sang présentent de la diapédèse leucocytaire.

Dans les espaces vides et les déchirures entre les îlots du tissu altéré, on constate différents débris fins névrogliques, nerveux, des fibres des septa, quelquefois des corps granuleux libres restés là, après la résorption.

Les méninges molles sont attachées à la moelle ; infiltrées de leucocytes, elles présentent des vaisseaux très congestionnés avec diapédèse. Les méninges prennent part au processus.

Ces lésions existent à tous les niveaux de la moelle dorsale ; elles diminuent d'intensité vers la région lombaire.

Région lombaire. — Les lésions sont moins intenses. Les cellules nerveuses sont troubles, les fibres nerveuses gonflées, les vaisseaux congestionnés ; infiltration et diapédèse leucocytaires moins intenses. Dégénérescence descendante secondaire des faisceaux pyramidaux croisés. Les lésions dans la région sacrée vont en s'atténuant jusqu'au filum terminal.

Il s'agit donc dans ce cas là — comme dans les cinq autres — de lésions myélitiques. Dans deux de ces 6 cas les lésions myélitiques étaient extrêmement intenses. J'ai trouvé toujours des foyers nécrotiques circonscrits ou diffus rappelant la topographie vasculaire, des espaces vides à cause de la résorption de la substance altérée. Dans 4 cas sur 6 cas j'ai constaté les foyers d'hémorragie. Dans un de ces cas, — représentant le premier stade de la maladie, car le malade mourut le cinquième jour, — j'ai constaté, en dehors des premières lésions de la myélite (congestion, diapédèse leucocytaire, gonflement des fibres nerveuses, prolifération des éléments névrogliques), en dehors des foyers d'hémorragie, j'ai constaté, dis-je, un fait très intéressant : des dilatations énormes, de vrais anévrysmes des vaisseaux dans la substance même.

Les lésions anatomiques et les symptômes cliniques nous prouvent qu'il s'agit de myélite chez les plongeurs. J'ai constaté de petits foyers hémorragiques dans les 2/3 des cas. Quand le malade guérit, les lésions médullaires passent à la *sclérose*, et les symptômes cliniques de la myélite aux symptômes de la *paraplégie spasmodique chronique* (exaltation énorme des réflexes, signe de Babinski, marche spasmodique et quelquefois impossible, du moins sans appui, troubles trophiques diffus des muscles contractés et de la peau, quelquefois légère incontinence vésicale). J'ai trouvé ces plaques scléreuses dans les cordons latéraux (surtout

aux cordons pyramidaux croisés) et aux cordons postérieurs. Elles rappellent un peu la topographie vasculaire.

Ces lésions scléreuses présentaient les caractères suivants : on ne voyait des fibres nerveuses que dans la périphérie de la sclérose, et là même elles étaient altérées et très rares. Tout le reste consistait en tissu névroglique avec ça et là des cylindraxes nus et atrophiques. Les parois des vaisseaux étaient épaissies. J'ai trouvé ces lésions chez des malades guéris de leur première attaque (ayant eu lieu plusieurs années auparavant), et morts d'une nouvelle attaque. La sclérose alors représente la guérison, la cicatrice médullaire ; le fait rappelle l'opinion de Erb, Charcot, Leyden, Goldscheider, sur l'origine inflammatoire de la sclérose. Et comme la sclérose et la paraplégie spasmodique sont des suites de la myélite, nous insistons sur la concordance de nos faits démontrant qu'il s'agit de la myélite chez les plongeurs.

Conclusions. — Nous pouvons donc conclure que chez les plongeurs à scaphandre, à la suite de la décompression atmosphérique brusque, il se produit dans la moelle des embolies gazeuses, par conséquent des foyers ischémiques, et, si l'attaque est forte, des foyers hémorragiques ; ces lésions ont pour conséquence la myélite. Cette myélite se termine par la mort ou passe à l'état spasmodique chronique. Dans le premier cas on trouve des altérations aiguës de la myélite (avec des foyers nécrotiques et hémorragiques, des cavités, etc.) ; dans le second les lésions se transforment en scléroses, c'est-à-dire en cicatrices médullaires.

POLYNÉVRITE AIGUE INFANTILE :

PSEUDO-PARALYSIE SPINALE INFANTILE

PAR

Jacinto de LÉON
(de Montévidéo).

La polynévrite aiguë généralisée consécutive à une infection ou à des infections indéterminées, peut-être à l'influenza, s'observe rarement chez les adultes ; elle s'observe plus rarement encore dans l'enfance. D'ordinaire, à cet âge, on la diagnostique comme paralysie spinale infantile ; cela constitue une erreur déplorable qui discrédite le médecin et cause une affliction profonde et non motivée des parents du petit patient qui le considèrent condamné à une paralysie incurable. Ce qui est encore plus fâcheux, c'est que, en ne soignant pas le petit malade d'une manière convenable, on peut retarder sa guérison et, dans les cas graves, rendre vrai le faux pronostic ; dans de telles conditions la maladie peut même aboutir à la mort.

J'ai observé l'année dernière cinq cas : *deux* que je considère comme évidents, le 1er et 2e, terminés par une guérison complète ; *un*, net et grave, le 5e ; et *deux* douteux, le 3e et spécialement le 4e, que je classe comme *neuronite* ; je n'ai pu les suivre dans tout leur développement, ni en faire une étude anatomo-pathologique, comme il aurait fallu pour formuler leur diagnostic avec certitude.

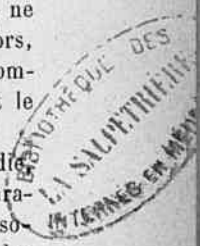
Ce nombre de cas en une seule année a frappé mon attention, parce que je ne me rappelle pas en avoir observé aucun auparavant et d'autant plus qu'ils se sont déclarés en des régions très éloignées les unes des autres. Il me semble aussi que cette année il y a eu diminution de cas de paralysie spinale infantile.

Je crois que, pour en faciliter le diagnostic, il convient de grouper les cas en trois formes : la forme *légère* ou motrice systématisée, avec des altérations douteuses ou anciennes de la sensibilité objective, sans réaction de dégénération et d'un cours rapide ; la forme *douloureuse* ou sensitive ; et la forme *grave*, ou mixte, avec des altérations profondes de la sensibilité objective, avec réaction de dégénérescence et évolution lente.

Pour plus de clarté, j'exposerai d'abord l'histoire des cas sur lesquels je base cette communication.

1er Cas. — *Polynévrite aiguë généralisée, forme légère ou motrice.*

J. B..., âgé de trois ans, domicilié dans la capitale, robuste, fils de parents sains, eut vers la fin de novembre 1905 une légère indisposition, avec un peu de fièvre et des troubles gastriques ; au bout de trois jours, il fut considéré comme guéri, mais, à son lever on observa qu'il avait beaucoup de faiblesse dans les jambes, pouvant à peine marcher avec soutien, raison pour laquelle on le remit au lit. Le lendemain, il avait de la difficulté à mouvoir le bras droit, spécialement pour porter les aliments à la bouche, et deux jours plus tard, on observa quelque chose de semblable dans le bras gauche. Alors, on consulta un médecin qui fit lever le petit malade en l'aidant, et même le fit marcher, ce qu'il obtint quoique avec de grandes difficultés. Le malade empirait chaque jour, dit la mère, jusqu'à ce que, au bout d'une semaine plus ou moins, il resta presque complètement paralysé des quatre extrémités et du tronc, ne pouvant se tenir debout ni lever les bras, ni même s'asseoir. On consulta alors, séparément et en consultations, plusieurs médecins, qui formulèrent de commun accord le diagnostic de paralysie spinale infantile, ce qui comportait le pronostic d'incurabilité par rapport à la paralysie.



Le 14 décembre de la même année, c'est-à-dire au 20e jour de sa maladie, je vis l'enfant pour la première fois, et je notai les symptômes suivants : paralysie flaccide totale et incomplète des quatre extrémités et des muscles dorso-lombaires, abolissement des réflexes tendineux, douleurs à la pression des troncs nerveux et des masses musculaires, hypoesthésie tactile et douloureuse, douteuse dans les segments périphériques des extrémités, légère diminution des réactions électriques, galvaniques et faradiques, directes et indirectes, sans aucun signe de réaction de dégénérescence.

Le petit malade fut soumis au traitement suivant : bains chauds à 38°, massage et gymnastique passive avec modération, et galvanisation au courant constant ; après que l'amélioration se fut déclarée, quinze ou vingt jours plus tard, des exercices plus répétés, et plusieurs interruptions à la fin des applications galvaniques.

L'amélioration se produisit avec assez d'uniformité et de symétrie, d'abord dans les muscles du tronc, puis aux extrémités supérieures, et enfin dans les inférieures, quoique l'extrémité inférieure droite fût la dernière à fonctionner normalement ; on n'observa rien de semblable à cette localisation de la paralysie et de l'atrophie, si caractéristique de la paralysie spinale infantile. Le petit malade fut tout à fait guéri en trois mois, et aujourd'hui il court comme tous les enfants de son âge.

2e Cas. — *Polynévrite aiguë généralisée, forme légère ou motrice.*

M. I..., âgé de 4 ans, de Santa Ana, près de Rivera, qui a sa mère et quatre petits frères sains, et son père avec une polynévrite brachiale, probablement consécutive à une variole confluente ; il n'a eu aucune maladie digne d'être mentionnée jusqu'aux premiers jours de juin 1906, où il fut atteint d'un malaise

général, fièvre légère, coryza, toux, troubles gastriques, influenza peut-être ; il garda le lit pendant cinq jours. En se levant on observa qu'il ne pouvait se tenir debout, parce que les jambes lui faisaient défaut, et qu'il lui en coûtait de mouvoir les bras, ce qui fut imputé à une simple débilité de convalescence ; mais, malgré l'alimentation et la bonne aération, cet état d'impuissance motrice augmenta lentement pendant trois jours jusqu'à arriver à l'impossibilité de se tenir assis et de mouvoir les divers segments des quatre extrémités : on diagnostiqua la paralysie infantile et l'on émit le pronostic en conséquence, en prescrivant des bains chauds et massage avec gymnastique passive.

La semaine suivante, c'est-à-dire la quatrième de la maladie, on observait déjà une grande amélioration ; l'enfant pouvait lever les bras presque jusqu'à l'horizontale et les mouvoir dans leurs divers segments, il pouvait aussi rester assis le dos appuyé sur un dossier.

Ce fut alors que je le vis pour la première fois et, en l'examinant, je vérifiai les symptômes suivants : paraplégie crurale flaccide, totale et complète, parésie des extrémités supérieures, parésie des muscles fléchisseurs et extenseurs du tronc, suppression des réflexes tendineux, aucun trouble de la sensibilité, légère diminution des réactions électriques aux extrémités inférieures, réactions presque normales dans les supérieures.

On continua avec les bains chauds et le massage, la gymnastique passive, en y ajoutant la galvanisation des muscles paralysés, d'abord constante et ensuite avec des interruptions.

La paralysie s'améliora lentement et progressivement, avec assez d'uniformité, d'abord dans les extrémités supérieures et puis dans les inférieures. Après un mois, l'enfant put déjà se tenir debout et faire quelques pas avec difficulté, et, à la fin du second mois, il fut congédié complètement guéri.

3e Cas. — *Polynévrite aiguë douloureuse ; cas douteux, neuronite.*

M. Sou..., âgée de quatre ans, du Durazno, eut, dans les derniers jours de juillet 1906, une maladie fébrile de quelques jours ; quand la fièvre disparut, les parents observèrent qu'il était impossible à l'enfant de se lever, parce que les extrémités inférieures cédaient au poids du corps ; l'enfant ne pouvait pas non plus mouvoir les jambes.

Les parents ne peuvent pas assurer si, au début, il exista quelque difficulté dans les mouvements des bras et si elle pouvait rester assise ; d'après eux, elle fut toujours couchée. Ils racontent que lorsqu'on la soulevait, elle se plaignait de fortes douleurs.

Le 12 août, c'est-à-dire après trois semaines de maladie, je l'examinai et j'observai les symptômes suivants : paraplégie crurale flaccide, totale et complète, douloureuse quand on imprime des mouvements aux segments supérieurs des extrémités abdominales ; douleur à la pression des troncs nerveux et des masses musculaires, pression très pénible à la partie antérieure et moyenne de la cuisse gauche ; suppression des réflexes tendineux ; sensibilité objective normale en

apparence ; diminution des réactions électriques, faradiques et galvaniques, directes et indirectes, spécialement au muscle droit antérieur du quadriceps fémoral gauche, où l'on remarquait une inversion polaire, et au nerf sciatique poplité externe du même côté ; sensibilité électrique en apparence augmentée lorsqu'on fait l'étude des réactions.

Elle fut soumise au même traitement que les cas antérieurs et elle s'améliora lentement et progressivement jusqu'au 20 octobre, date à laquelle elle pouvait mouvoir la jambe droite en tous sens et la soulever assez haut, et faire la plupart des mouvements avec l'extrémité gauche ; mais elle ne pouvait en exécuter l'élévation étant couchée sur le dos ; en marchant, elle boitait un peu et tournait le pied gauche en dehors ; les réactions électriques du muscle droit antérieur et du nerf sciatique poplité externe continuaient à être diminuées, mais on n'observait plus en ce dernier l'inversion polaire.

Deux mois et demi plus tard, je l'examinai de nouveau et j'observai une grande amélioration dans la marche parce qu'elle ne déviait pas le pied, et que le pas était presque normal si elle l'exécutait avec lenteur : il y avait, cependant, des signes d'atrophie dans toute l'extrémité, 3 centimètres de différence dans le périmètre du milieu de la cuisse, et un et demi au tiers supérieur de la jambe.

Je conseillai de continuer le traitement, mais je n'ai pas revu la petite malade.

4e Cas. — *Polynévrite aiguë douloureuse, avec localisation grave dans le nerf médian droit.*

C. Perd..., âgée de 4 ans, du département de la Florida, fille de parents sains et avec deux petits frères en bon état de santé ; n'a eu aucune maladie digne de mention jusqu'au mois d'avril de l'an dernier, où elle tomba malade de nausées, vomissements et fièvre de moyenne intensité, état qui dura plusieurs jours, à ce que déclarent les parents. Dès le début, elle était très abattue et elle se plaignait de douleurs spontanées, et de douleurs intenses lorsqu'on la changeait de position, ou simplement qu'on lui mouvait les extrémités.

Après vingt-cinq jours, je l'examinai pour la première fois, et je pus vérifier que l'enfant se plaignait et pleurait quand la changeait de position, quand on soulevait les extrémités ou que l'on comprimait les troncs nerveux et les masses musculaires ; cela me démontra clairement l'existence d'intenses douleurs provoquées ; il existait, en outre, une paralysie incomplète, flaccide, des quatre extrémités, et des muscles extenseurs du tronc, avec inclinaison en avant, et suppression des réflexes tendineux. Trouvant que la recherche de la sensibilité objective était très difficile en ce cas, je me bornai à celle de la douloureuse, qui me parut diminuée dans la main droite. Les réactions électriques, faradiques et galvaniques révélèrent de la diminution aux quatre extrémités, et la réaction de dégénérescence aux muscles innervés par le nerf médian droit.

La petite malade ayant été soumise au traitement par les bains chauds et la galvanisation, il fallut suspendre la dernière après douze jours, parce qu'il y eut réapparition d'une légère fièvre, environ 38°, et quelques troubles gastriques qui se prolongèrent plusieurs jours ; l'enfant fut transportée à la campagne, et ce nouvel état fébrile disparut en dix jours.

Au bout d'un mois et demi, je la vis pour la seconde fois. L'examen donna un résultat semblable au premier ; on observait seulement plus d'inclinaison du tronc en avant et une atrophie sensible des muscles de l'éminence thénar droite avec la déformation caractéristique de la main simienne ; l'hypoesthésie correspondait à la topographie périphérique.

On recommença le traitement qui fut continué pendant quarante jours : les douleurs diparurent au premier mois ; les mouvements actifs réapparurent lentement, spécialement aux racines des membres ; elle pouvait mouvoir, bien qu'avec difficulté et beaucoup de réserve, les extrémités et leurs divers segments en toute direction, excepté le pouce ; la flexion de la main droite était impossible à cause de la paralysie du médian ; elle restait assise, bien qu'inclinée en avant ; elle gardait la position debout en se s'appuyant aux objets, ou murs voisins ; les réactions électriques paraissaient être normales ; l'atrophie de l'éminence thénar s'améliorait et les réactions de l'opposant, du fléchisseur et du court abducteur indiquaient une amélioration ; ils se contractaient faiblement à l'excitation faradique.

En cet état, au mois d'août, elle fut attaquée d'une double pneumonie et mourut, avec des symptômes d'asphyxie le quatrième jour.

5° Cas. — *Polynévrite aiguë généralisée, forme grave.*

J. Gar..., âgé de 5 ans, du département de Minas ; parents et petits frères sains, tomba malade tout à coup en juin 1906, fièvre élevée, nausées, vomissements, grand abattement et somnolence, état grave qui dura quatre ou cinq jours, d'après ce que disent ses parents ; la fièvre tombée, on s'aperçut que l'enfant ne pouvait se mouvoir spontanément, et que, lorsqu'on le changeait de position il se plaignait amèrement, comme si le mouvement passif provoquait en lui des douleurs intenses.

Le seizème jour de la maladie, je l'examinai et observai les symptômes suivants : paralysie généralisée flaccide, totale et complète, au cou, au tronc et aux extrémités ; double paralysie faciale incomplète ; ophtalmoplégie externe totale et complète à l'œil gauche, et incomplète au droit ; réaction pupillaire à la lumière très sensible, et impossibilité d'observer celle de l'accommodation ; tachycardie, 123 battements, sans fièvre ; douleurs intenses à la pression musculaire, quand on le meut ou qu'on change sa position, ce que demande souvent le petit patient ; douleurs spontanées ; anesthésie tactile, douloureuse et thermique, qui diminue progressivement de la périphérie à la racine des membres ; suppression des contractions faradiques ; suppression des gavaniques avec 15 m A, dans tous les nerfs et muscles périphériques, excepté aux muscles extenseurs des doigts de l'extrémité supérieure droite, où elles

existent avec inversion polaire, c'est-à-dire réaction complète de dégénérescence ; enfin anesthésie électrique à l'étude des réactions.

J'ordonnai le même traitement que dans les cas précédents, ce que ses parents acceptèrent à la condition de le faire par des personnes de leur famille, en leur domicile et à la campagne. Après six mois, je sus que le petit malade avait eu un peu d'amélioration : la tachycardie avait cessé, il pouvait mouvoir les yeux, les lèvres et la tête, quand il restait assis sur un siège à dossier ; il peut remuer un peu les extrémités.

*
* *

Dans un travail antérieur sur la polynévrite aiguë généralisée (1), j'ai appelé l'attention sur les caractères différentiels entre la polynévrite et la polyomyélite aiguë des adultes ; ces mêmes caractères, appliqués à l'enfant, peuvent servir pour le diagnostic de la polynévrite aiguë infantile, en tenant compte de certaines différences que nous apprend l'observation, certaines dépendant seulement de la difficulté d'examen dans le premier âge.

Le début de la maladie par une légère fièvre et le lent développement de la paralysie, qui se fait comme par poussées successives (cas 1 et 2), et non brusquement, comme dans la paralysie spinale infantile sont une donnée d'une importance positive ; mais ce renseignement ne s'obtient pas toujours (cas 3, 4 et 5), soit par insuffisance d'observation, soit parce que réellement le début, quelquefois, paraît identique à celui de la paralysie spinale.

Les douleurs spontanées, ou provoquées par les changements de position, par la pression des masses musculaires et des troncs nerveux, sont un indice d'une grande importance diagnostique ; mais elles ne sont pas évidentes dans les formes légères ou motrices systématiques ; d'autre part elles s'observent, bien que rarement, dans la paralysie spinale infantile, probablement quand il s'agit de formes associées, de neuronite. Dans les formes douloureuses ou sensitives, et dans les formes graves ou mixtes, elles acquièrent une grande intensité.

La douleur intense provoquée par l'excitation faradique des troncs nerveux, spécialement du cubital, que j'ai observée dans quelques cas de polynévrite aiguë chez les adultes, n'a pas la même signification chez les enfants, parce qu'ils se plaignent toujours et se révoltent contre ce moyen d'investigation. Dans le cas 5, il y avait, au contraire, anesthésie éclectique ; cela pour moi, a la même signification diagnostique, mais un pronostic différent, parce qu'il révèle un plus profond degré d'altération du nerf : la guérison tarde beaucoup plus à se produire.

(1) Communication à la Société de Médecine de Montévidéo, Revista medica de Uruguay, 1903.

La plus grande durée de la période fébrile et ses rechutes (cas 5), déjà notées par Oppenheim doivent être tenues en compte.

Les nerfs crâniens, ainsi que l'ont observé plusieurs auteurs, participent quelquefois de la paralysie de la polynévrite (cas 5), et l'on doit remarquer dans leur histoire l'ophtalmoplégie externe avec conservation du mouvement pupillaire. La tendance à plus d'intensité de la paralysie dans la périphérie que dans les racines des membres, symptôme distinctif sur lequel Babinski appelle l'attention et qui s'observe ordinairement chez les adultes, est un signe qui a sa valeur, quand les enfants se prêtent à cette investigation.

La période de régression si caractéristique de la paralysie spinale infantile, quand elle est généralisée et qu'elle évolue rapidement pour se localiser dans les muscles, dans le membre ou membres qui doivent rester atrophiés d'une manière permanente, ne s'observe pas dans la polynévrite aiguë infantile ; il existe dans cette maladie-ci, comme de raison, une période de rétablissement, le retour à l'état normal, mais c'est une régression lente et assez uniforme, d'abord aux extrémités supérieures et puis aux inférieures, sans que cela signifie qu'il y ait une complète uniformité d'évolution aux extrémités homologues, ni que les supérieures soient toujours complétement guéries, avant les inférieures.

Cette régression de la polynévrite aiguë, dans les cas graves, peut se faire attendre plusieurs mois, spécialement quand elle n'est pas traitée convenablement et avec persévérance.

Lorsqu'on peut déterminer la topographie de la paralysie ou des troubles objectifs de la sensibilité, comme dans le cas 5, topographie périphérique par lésion du nerf médian, on a une donnée de grande valeur ; la connaissance en est due à Dejerine qui, d'autre part, a été le premier à démontrer que, dans la paralysie spinale infantile, la topographie est radiculaire.

Dans la polynévrite, le liquide céphalo-rachidien est normal (1).

Les altérations objectives de la sensibilité, diminuant lentement de la périphérie vers la racine des membres, constituent un symptôme qui, non seulement exclut la paralysie spinale infantile, mais encore caractérise les polynévrites; seulement ceci ne s'observe nettement chez les enfants que dans les cas graves. Dans les formes légères, dans celles qu'on appelle motrices systématiques des adultes, avec un examen attentif et au début de l'évolution morbide, on peut observer quelques légères altérations objectives de la sensibilité, de l'hypoesthésie et même de l'anesthésie, mais, chez les enfants, le résultat est toujours douteux.

(1) Communication déjà citée.

L'amyotrophie de la polynévrite, qui, selon Dejerine, paraît être plus précoce, est susceptible de s'améliorer (cas 5), tandis que, dans la paralysie infantile, elle est très rebelle : les fibres atrophiées, comme l'ont démontré Duchenne et Charcot, le sont définitivement.

L'étude des réactions électriques est, sans doute, le moyen de la plus grande valeur diagnostique ; dans les formes légères, les contractions faradiques sont normales ou à peine diminuées (cas 1 et 2) ; dans les formes douloureuses (cas 3 et 4), les muscles paralysés se contractent aussi par l'action des excitations faradiques, excepté quand il existe une localisation de névrite grave, comme dans les muscles innervés par le médian droit du 4e cas, et les réactions galvaniques — bien qu'inverties dans les premiers examens (cas 5), acquérant ensuite la prédominance des contractions de la fermeture du pôle négatif — sont diminuées seulement ; enfin, dans les formes graves, il existe une complète réaction de dégénérescence ou une abolition de réaction, bien plus étendue que dans la paralysie spinale infantile, ce qui éclaire déjà le diagnostic ; cette modification est toujours accompagnée, ce qui est décisif, d'altérations intenses de la sensibilité objective.

En somme, dans la polynévrite aiguë infantile généralisée, ou il n'y a pas de réaction de dégénération, et alors nous pouvons éliminer la paralysie spinale infantile, ou bien elle existe, comme dans cette maladie, mais alors elle est plus étendue et accompagnée de troubles profonds de la sensibilité objective.

HOSPICE DE LA SALPÊTRIÈRE
CLINIQUE DES MALADIES DU SYSTÈME NERVEUX

MYOPATHIE PSEUDO-HYPERTROPHIQUE DES MOLLETS ET DES CEINTURES SCAPULAIRES ; ATROPHIE DU GRAND-PECTORAL

PAR

F. RAYMOND ET **Félix ROSE**.

Si nous étions encore au temps où se succédèrent les descriptions des formes diverses des myopathies, que l'on distinguait soigneusement les unes des autres, nous pourrions dire que l'observation que nous rapportons ici est un exemple d'une forme particulière, non encore décrite de la paralysie pseudo-hypertrophique de Duchenne. Mais ces temps ne sont plus et nous ne voulons que mettre sous les yeux du lecteur un document iconographique, qui vient, une fois de plus, à l'appui de la théorie actuellement admise : à savoir, que toutes les anciennes formes de la myopathie peuvent se combiner et se confondre chez un même malade (Pl. XLI).

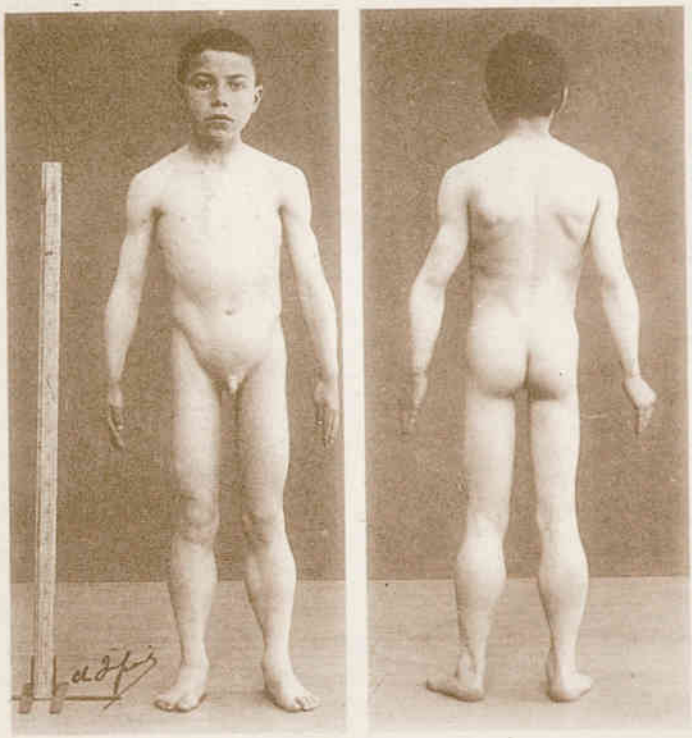
OBSERVATION.

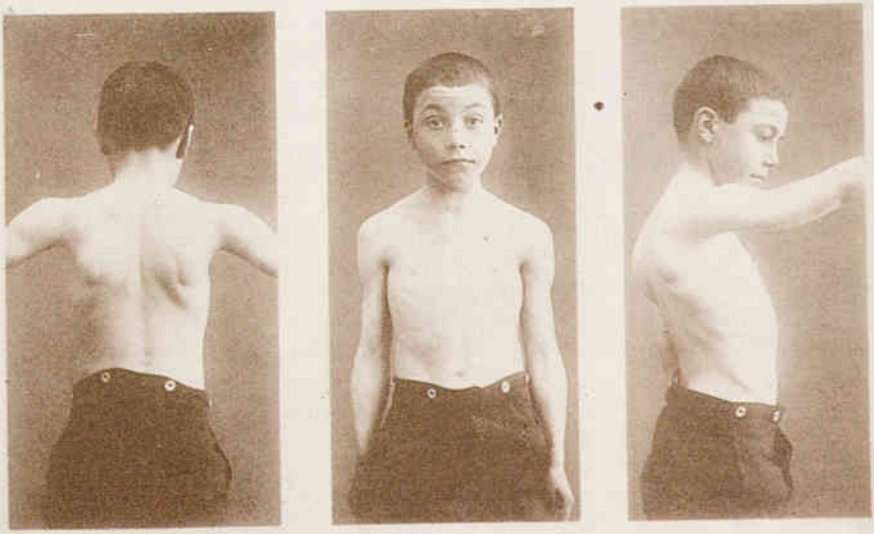
Le jeune H... Roger, âgé de 10 ans, vint nous consulter à la Salpêtrière, le 15 avril 1907, amené du département de l'Yonne par son père qui nous donna les quelques renseignements suivants :

Le père lui-même, ainsi que la mère sont bien portants. Le malade est leur enfant unique venu à terme, après un accouchement normal ; il a parlé à un an, mais n'a commencé à marcher qu'à l'âge de 19 mois. Il a toujours mal marché, tombait sans cesse ; le caractère de la démarche est toujours resté le même et le père trouve que, d'une façon générale, la maladie n'a pas fait de grands progrès.

L'enfant n'a jamais eu de convulsions, ni de maladie infectieuse grave.

Etat actuel (27 avril 1907). — L'enfant a un air hébété à qui correspond d'ailleurs une arriération intellectuelle réelle. Il compte à peine, sait à peine lire (il est vrai que ses parents l'ont retiré de l'école dès le 2e jour, parce qu'il avait été bousculé). Quoiqu'il assiste souvent aux travaux de son père qui s'occupe d'automobiles, il est incapable d'en nommer certaines parties essentielles et apparentes, telles que le volant, etc. Il n'a pas l'air de bien comprendre les questions. Il est indolent, ne sait pas s'habiller seul, etc.





MYOPATHIE PSEUDO HYPERTROPHIQUE

des mollets et des ceintures scapulaires, avec atrophie du grand pectoral.

(Raymond et F. Rose).

Au point de vue somatique, ce qui frappe tout d'abord c'est l'aspect athlétique des muscles des ceintures scapulaires et des mollets.

Ceinture scapulaire et membres supérieurs.— Les muscles qui montrent le degré d'hypertrophie apparente le plus accusé sont le sus- et le sous-épineux et le grand dentelé qui forment sur la face postérieure et en dedans de l'omoplate de fortes saillies boudinées, en dehors de toute contraction. Le deltoïde est également très hypertrophié et il est limité du côté des bras par une dépression profonde. Les trapèzes sont dans leur partie supérieure peut-être un peu plus développés que chez un enfant du même âge normal. Par contre le grand pectoral est totalement atrophié dans toute sa partie sterno-costale, la portion claviculaire étant un peu mieux conservée et la disparition du muscle détermine l'existence de chaque côté du sternum d'une dépression longitudinale et laisse voir la grille costale.

Le reste de la musculature du bras est à peu près normal de volume et d'aspect, sauf le long supinateur gauche qui est peut-être un peu volumineux. La force musculaire est fortement diminuée et cette diminution ne se superpose pas exactement aux atrophies et pseudo-hypertrophies. Des deux côtés la main serre sans grande vigueur, le malade résiste mal à la flexion, l'extension, la supination, et la pronation passives de la main et aussi à l'extension passive de l'avant-bras. Mais il ne s'agit là que d'une diminution légère de la force musculaire. Au contraire, l'extension de l'avant-bras, l'adduction, l'abduction et l'extension du bras se font sans aucune force ; les rotations externe et interne du bras, le haussement des épaules se font bien. Nulle part il n'existe du tremblement fibrillaire ; les réflexes tendineux et périostés du poignet sont nuls, le réflexe olécrânien est très affaibli, et on ne peut provoquer le réflexe de Bechterew.

Ceinture pelvienne et membres inférieurs. — Les mollets présentent l'aspect pseudo-athlétique de la paralysie pseudo-hypertrophique de Duchenne ; ils sont globuleux, assez durs au palper. Il existe, du côté droit, une légère hypertrophie du vaste externe de la cuisse. Les fesses sont de volume inégal, la droite étant plus petite que la gauche ; quoiqu'il soit difficile de se prononcer, nous pensons que c'est la première qui est atrophiée, mais nous ferons observer que la fesse gauche est arrondie et saillante comme on le voit rarement chez les garçons.

La force musculaire est diminuée dans la flexion dorsale du pied, conservée dans la flexion plantaire, un peu faible dans la flexion et l'extension de la jambe. A la cuisse la flexion et l'adduction sont très affaiblies, l'extension et l'abduction normales. Les réflexes rotuliens sont abolis ; les achilléens n'ont pu être recherchés l'enfant ne voulant pas relâcher son pied ; les réflexes cutanés plantaire et crémastérien sont normaux.

Tronc : le grand oblique de l'abdomen est renflé sur les côtés et déborde le bassin. Il n'y a pas d'atrophie apparente des muscles de la masse sacro-lombaire et long dorsal ; mais elle n'en est pas moins probable, car leur force est diminuée et il existe une lordose dorso-lombaire très accentuée, combinée à un léger degré de scoliose.

Face et cou : tous les muscles sont normaux.

Démarche : L'enfant marche les jambes écartées en se dandinant, et en faisant osciller le bassin en un continuel mouvement de bascule : démarche de canard typique.

Pour se relever de la position couchée le malade est obligé de passer par les diverses phases successives classiques de la description de Duchenne.

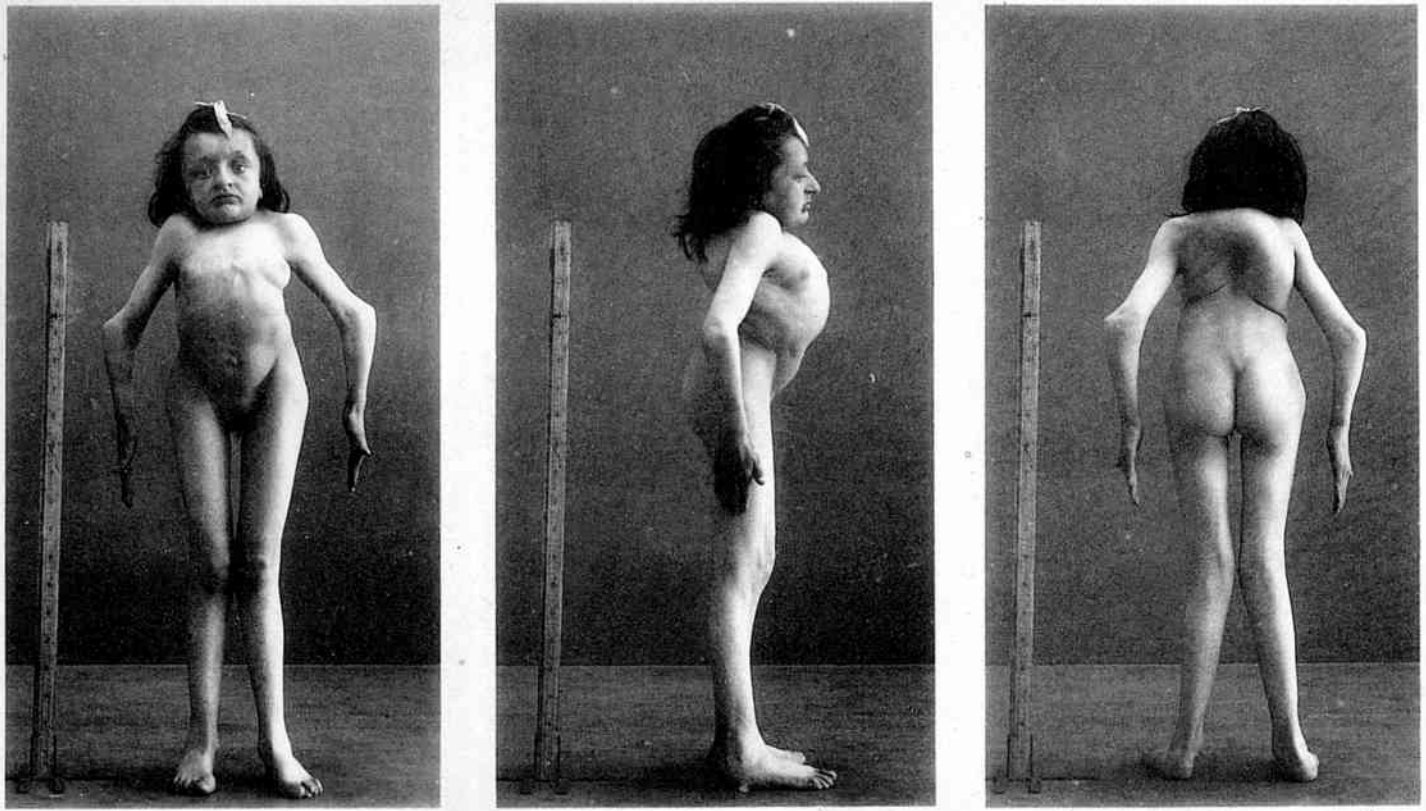
L'examen électrique, obligeamment pratiqué par le Dr Dignat a montré que les contractilités faradique et galvanique sont conservées partout, mais diminuées dans les portions moyenne et postérieure du deltoïde gauche et dans le sous-épineux du même côté avec, aux deux variétés du courant, une contraction manifestement lente. Pas d'inversion de la formule polaire.

Il n'existe aucun trouble sensitivo-sensoriel ou des sphincters. Les viscères sont normaux, à part une dilatation marquée de l'estomac, suite de la gloutonnerie du malade.

Le corps thyroïde n'est point perceptible à la palpation.

Pour nous résumer nous trouvons chez cet enfant, à côté de l'aspect classique des mollets de la paralysie pseudo-hypertrophique, une hypertrophie exceptionnelle des muscles deltoïde, sous-épineux et grand dentelé, combinée à une atrophie très marquée du grand pectoral. Il existe en outre de l'hypertrophie des grands obliques de l'abdomen, du vaste externe de la cuisse droite et peut-être de la fesse gauche. On n'observe ni contractions fibrillaires, ni DR caractérisée. L'aspect du malade, sa démarche, l'absence de contractions fibrillaires, de DR, de troubles sphinctériens nous dispensent de discuter le diagnostic de myopathie qui est évident.

L'intérêt du cas réside dans la combinaison qu'il offre de plusieurs des anciens types de myopathie : c'est-à-dire du type pseudo-hypertrophique de Duchenne (mollets), du type Zimmerlin (atrophie du grand pectoral) et du type juvénile d'Erb. En effet, cet auteur a signalé dans la description première de son type la possibilité d'une pseudo-hypertrophie de certains muscles de la ceinture scapulaire et en particulier du deltoïde, du sous-épineux et du grand dentelé. Mais nous ne croyons pas, sans vouloir l'affirmer, qu'on ait déjà décrit un cas de myopathie présentant une pseudo-hypertrophie aussi étendue.



DYSOSTOSE CLEÏDO-CRANIENNE

(Roger Voisin, Macé de Lépinay et Infroit).

ÉTUDE CLINIQUE ET RADIOGRAPHIQUE D'UN CAS DE DYSOSTOSE CLÉIDO-CRANIENNE

PAR

MM. ROGER VOISIN, MACÉ DE LÉPINAY et INFROIT.

Les cas de *dysostose cléido-crânienne*, l'affection décrite pour la première fois par MM. Pierre Marie et Paul Sainton (1), sont encore relativement peu fréquents. Nous avons eu l'occasion d'observer dans le service du Dr Jules Voisin à l'hospice de la Salpêtrière une jeune fille de 16 ans, qui est un bel exemple de cette affection (Pl. XLII). Elle fit l'objet d'une présentation à la Société Médicale des hôpitaux de Paris (2). Mais il nous a paru intéressant de revenir sur quelques points de son histoire clinique, en particulier d'insister sur les données que nous a fournies la radiographie.

Voici d'abord l'observation de cette enfant :

Observation. — Mél... (Antoinette), née le 5 janvier 1891, âgée actuellement de seize ans, est entrée à la Salpêtrière en 1903. Nous n'avons que peu de renseignements sur son enfance : le père aurait été éthylique : ses parents sont morts de tuberculose alors qu'elle était encore toute petite, et elle a été recueillie par une voisine. Elle aurait eu une méningite (?) à quatre ans.

Actuellement c'est une enfant de petite taille ; elle ne mesure que 1 m. 18, elle est maigre, chétive.

Cette petitesse de taille tient à une *déformation thoracique* très marquée. La colonne vertébrale présente une très forte cyphose à convexité droite et postérieure avec scoliose à concavité gauche. En avant le thorax présente une déformation compensatrice. Le sternum est reporté du côté droit, projeté en avant. Les côtes forment une légère saillie à la partie droite, un peu en dehors du sternum ; la tête est enfouie dans les épaules, et repose presque sur le thorax.

L'aspect de la tête est étrange, caractéristique de l'affection. Le front bombé, olympien, les bosses frontales exagérées avec sillon médian, la petitesse du mas-

(1) P. Marie et P. Sainton, Soc. Méd. des hôp., mai 1897, mai 1898.

(2) Jules Voisin, Roger Voisin, Macé de Lépinay, Soc. Méd. des hôp., 8 février 1907, p. 130.

sif facial, les yeux à fleur de tête, le nez allongé, la bouche large donnent à l'ensemble de la physionomie l'aspect de tête d'oiseau.

Le *crâne* a une forme spéciale : court dans le sens antéro-postérieur, large au contraire dans le sens transversal ; il y a ce qu'on appelle de la brachycéphalie. On s'aperçoit, en le palpant, que les divers os n'en sont pas soudés, que toutes les fontanelles persistent et que la suture sagittale n'est point fermée. L'os frontal n'est même pas unifié, et les deux os frontaux embryologiques persistent : entre les deux bosses frontales saillantes se creuse une gouttière d'autant plus marquée qu'elle se rapproche de la fontanelle antérieure. La fontanelle antérieure a 10 cent. 5, la postérieure 9 centimètres. La fontanelle temporale est encore perceptible. La soudure n'existe pas entre les pariétaux et l'occipital. La suture sagittale, dans son point le plus rétréci, mesure 38 millimètres. On n'observe aucun souffle à l'auscultation du crâne.

La *voûte palatine* est très ogivale, très haute, elle n'est pas soudée complètement et, sur la ligne médiane, le doigt sent un sillon net. Mais si les os ne sont pas soudés, il n'en pas de même des parties muqueuse et musculeuse. Le voile du palais et la muqueuse sont normaux.

La *dentition* est très particulière. L'enfant ne présente qu'un nombre de dents infime.

A la mâchoire supérieure il n'y a que neuf dents : trois incisives, deux canines, deux petites molaires et deux grosses molaires de la première dentition.

A la mâchoire inférieure il existe deux grosses dents molaires de la première dentition et deux incisives médianes de la deuxième dentition en voie de développement. Dans le courant de l'année dernière, la malade a perdu ses incisives inférieures.

Par conséquent, la dentition est très imparfaite, les dents de lait subsistent ; seules à la mâchoire inférieure percent des incisives, début de la deuxième dentition.

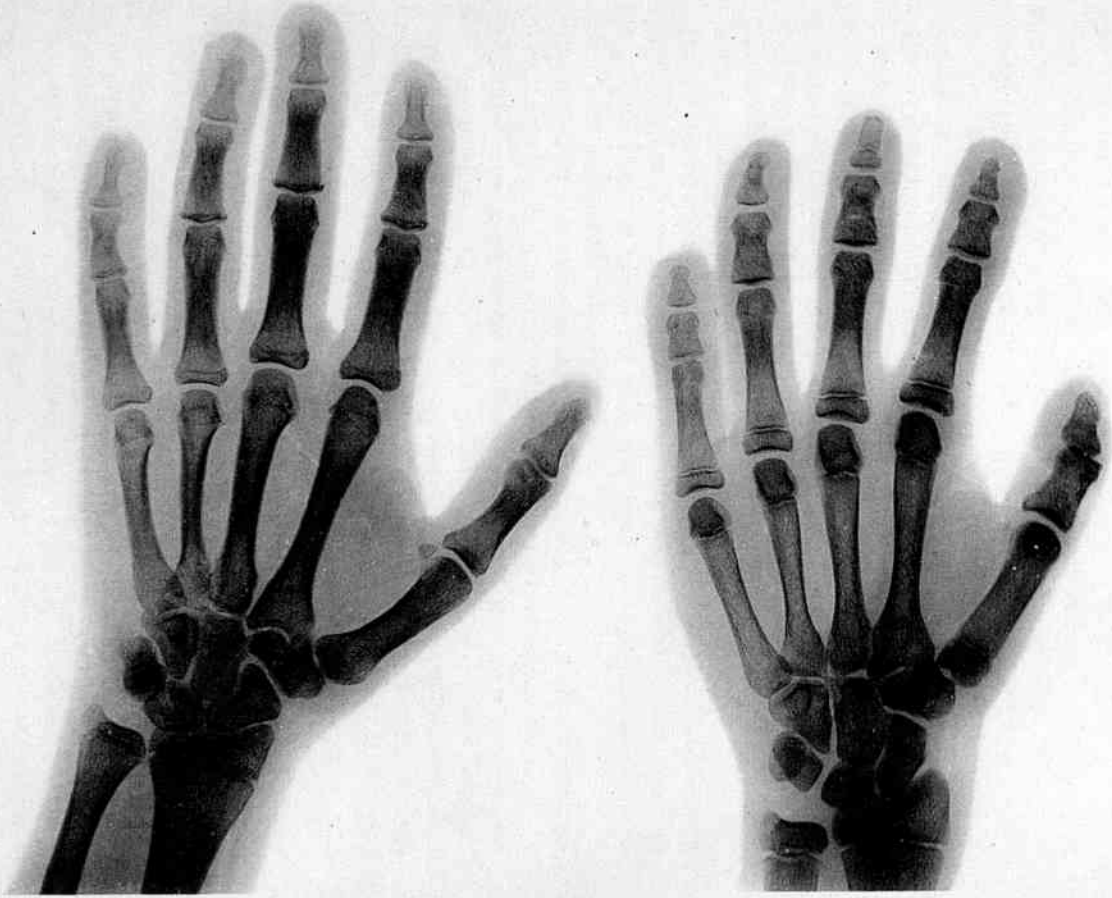
De plus, toutes les dents de l'enfant sont cariées.

La mensuration du crâne et de la face nous donne :

Circonférence du crâne.	53 cent.	0
Diamètre occipito-frontal	17,	0 (adulte normal 18,04).
— bipariétal	15,	0 (adulte normal 14,93).
Largeur du front	12,	0
Hauteur de la face.	8,	6

L'*indice céphalique* est de 87,6, c'est-à-dire nettement brachycéphale, puisque pour Testut la brachycéphalie existe dès que l'indice atteint 83,34. — On appelle indice céphalique le rapport $\frac{\text{diamètre maximum transversal} \times 100.}{\text{diamètre maximum antéro-postérieur.}}$

Ce défaut de suture des os du crâne nous fit rechercher l'état des *clavicules*. On constate qu'elles ne sont presque pas ossifiées. Du côté droit, la portion osseuse située dans le tiers interne n'est que de 1 cent. 5 environ, elle est de la grosseur d'une plume d'oie. Le reste de l'os est ligamenteux, et les parties



DYSOSTOSE CLEÏDO-CRANIENNE

(Roger Voisin, Macé de Lépinay et Infroit).

sont tellement molles que la clavicule se déforme facilement à la pression. Il ne paraît pas qu'il y ait articulation de la clavicule avec le sternum ni avec l'acromion.

Du côté gauche, la portion osseuse est plus considérable, elle est à peu près de 2 cent. 5, elle est située à l'union du tiers moyen et du tiers interne. La clavicule, aussi flexible que du côté opposé, s'articule avec le sternum par un tissu fibreux très lâche. Elle ne paraît pas s'attacher à l'acromion, mais s'arrêter à ce niveau à la 1re côte.

Les omoplates ne sont pas détachées du thorax et nous ne trouvons pas chez notre malade cet aspect de scapulæ alatæ noté par MM. Villaret et Francoz (1) dans leurs observations. Les épaules ne sont pas tombantes ; le fait tient peut-être à la gibbosité du sujet. Enfin, nous n'avons pu constater le tubercule du trapèze, que MM. Villaret et Francoz avaient signalé.

Du fait de cette anomalie des clavicules, les mouvements volontaires du bras ne sont pas modifiés, il n'existe pas de mouvements anormaux ; mais l'on peut rapprocher fortement les deux bras l'un de l'autre, les mettre presque en contact et reproduire ainsi cette position particulière caractéristique qui a été photographiée par divers auteurs.

La malade présente d'autres modifications que cette anomalie de l'ossification du crâne et de la clavicule et la gibbosité constatée.

Du côté des *membres supérieurs*, on remarque une malformation spéciale du coude. Il fait saillie en arrière et en dehors du plan du bras, et l'on s'aperçoit à la palpation que cet aspect est dû à une luxation congénitale du radius en arrière sans luxation du cubitus.

Le poignet est plus gros que chez l'enfant normal. Les apophyses styloïdes du radius et du cubitus plus volumineuses font saillie sous la peau.

La main enfin a un aspect particulier ; elle est rejetée en dehors. Cependant les doigts ne sont pas longs, effilés, comme on les trouve habituellement dans cette affection. Le rapport des doigts entre eux est normal, mais leurs extrémités sont un peu grosses, légèrement hippocratiques, et cette déformation nous paraît relever des troubles de l'hématose dus à la déformation thoracique.

Les rapports des segments du membre sont normaux.

Longueur de l'avant-bras de la saillie radiale à l'apophyse styloïde du radius: 18,5 à 19 centimètres.

Longueur du bras, de l'épicondyle à la coracoïde : 24,5 à 25 centimètres.

Mais cependant il y a micromélie, car chez trois enfants du même âge nous trouvons :

Longueur du bras : 26, 5 ; 26, 5 ; 25.

Longueur de l'avant-bras : 21 ; 22, 5 ; 23.

Du *côté des membres inférieurs*, on constate que les fémurs ont une courbure à convexité antérieure exagérée ; de plus, le fémur gauche forme une courbure à convexité externe au niveau de l'union du col et du corps.

(1) M. Villaret et Francoz, Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière, mai-juin 1905.

Les tibias présentent une légère concavité antérieure ; il existe un léger degré de genu valgum. Les apophyses styloïdes des tibias sont plus saillantes que normalement. Enfin le pied est un peu plat.

Les dimensions du membre inférieur sont les suivantes :

De l'extrémité inférieure du grand trochanter à la tubérosité externe du condyle externe	34 centimètres.
Du plateau tibial à l'extrémité de la malléole interne.	32 —

Le *bassin* présente une concavité antérieure très marquée du sacrum. Il est légèrement oblique ovalaire.

	Centimètres.
Dimensions : diamètre biépineux	15,5
— — d'une crête à l'autre.	17,5
— — bitrochantérien	25

L'examen des divers organes n'a rien permis de déceler : nous n'avons cependant pas senti le corps thyroïde. La dyspnée est constante, due à la difformité thoracique.

La sensibilité générale et spéciale est normale : les réflexes patellaires sont nettement exagérés, mais tous les autres réflexes sont normaux.

La circulation est ralentie aux extrémités des membres, et au niveau des pieds existent quelques troubles trophiques de la peau.

L'enfant n'est pas encore réglée, bien que les seins, surtout le gauche, soient développés, et qu'elle présente quelques poils à l'aisselle et au pubis. La malade est dure d'oreille : elle n'entend la montre qu'à 10 centimètres. M. Gellé a bien voulu l'examiner à ce point de vue et n'a rien trouvé qui puisse faire penser à une origine spécifique de cette dureté de l'ouïe. Elle n'a pas de kératite.

Au point de vue intellectuel, l'enfant est assez développée : elle sait lire, écrire, compter. Elle s'occupe aux travaux de m[illegible].

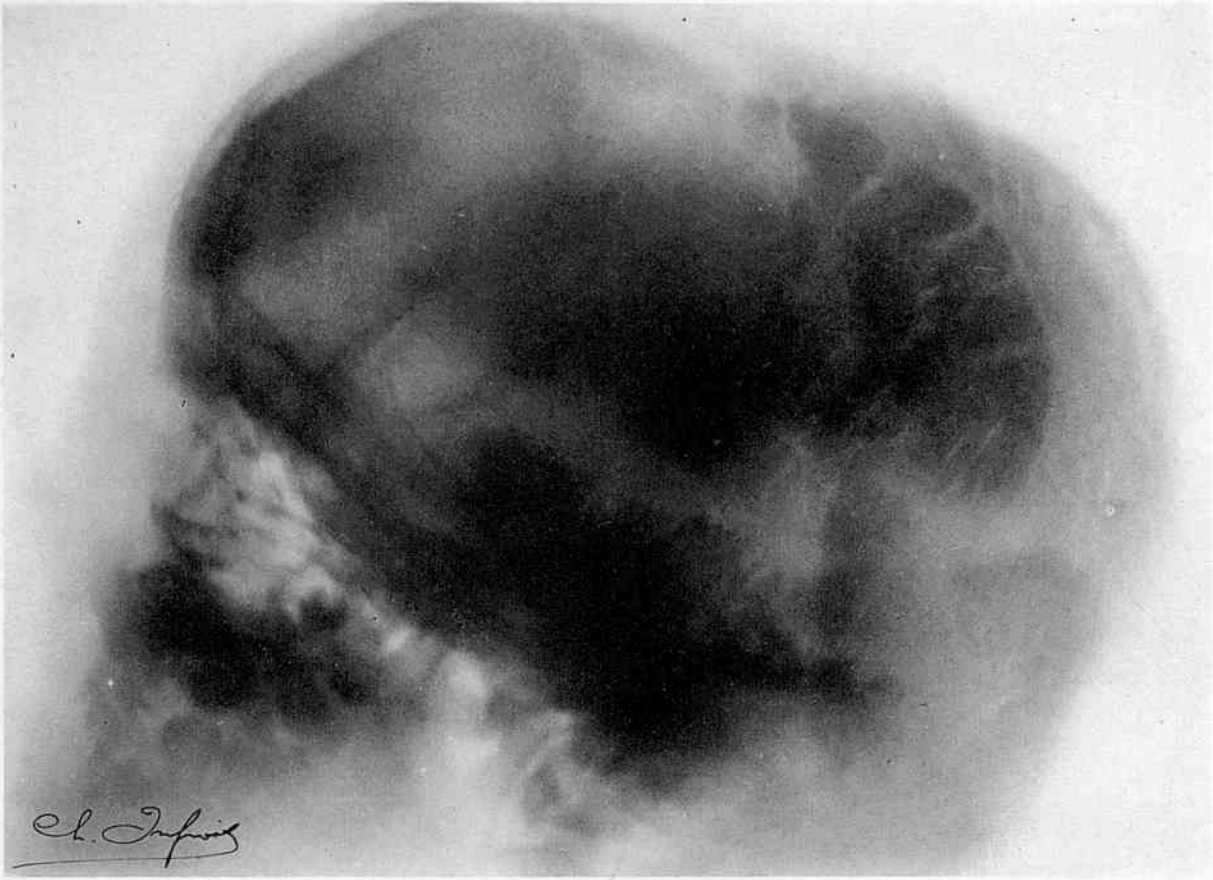
Nous insisterons d'une manière particulière sur les résultats que nous a fournis l'*étude radiographique* de notre sujet.

L'un de nous a radiographié successivement le crâne de l'enfant, son thorax, son coude et ses mains ; sur une même plaque il a été tiré à la fois une épreuve de la main de l'enfant et une de celle d'une autre enfant de même âge, normale (Pl. XLIII, XLIV, XLV).

Voyons successivement les résultats que nous donnent ces épreuves :

1° La radiographie du *thorax* montre un retard d'ossification de l'acromion. On ne voit pas trace des clavicules. L'image des côtes est peu nette, et on ne peut apercevoir si elles présentent la déformation rachitique. La colonne vertébrale se voit assez nettement, avec sa forte scoliose.

2° La radiographie du membre supérieur a été faite en trois points.



DYSOSTOSE CLEÏDO-CRANIENNE

(Roger Voisin, Macé de Lépinay et Infroit).

Au niveau de l'*humérus*, on remarque que cet os est très notablement élargi à sa partie supérieure. Le canal médullaire semble plus large que normalement, et il y a raréfaction osseuse.

La radiographie du *coude* est fort intéressante. L'une des épreuves a été effectuée de face, l'avant-bras étendu et en supination : l'autre, de profil, l'avant-bras à demi fléchi sur le bras. Sur la première radiographie on remarque que le cubitus garde ses rapports normaux avec l'extrémité inférieure de l'humérus. L'os lui-même est normal. Le radius au contraire n'affecte aucun rapport avec la petite cavité sigmoïde du cubitus, et les deux os sont écartés l'un de l'autre d'environ 1 centimètre.

L'extrémité supérieure du radius ne présente ni tête, ni col ; elle continue, sans modification de forme, la diaphyse. La tubérosité bicipitale est à peine indiquée. L'extrémité supérieure de l'os remonte sur le bord postérieur et externe du condyle, et atteint environ le tiers de la hauteur de l'olécrâne. Le point céphalique du radius est soudé, mais toute la partie supérieure de l'os présente de la raréfaction osseuse.

La seconde radiographie nous donne les mêmes renseignements ; elle indique nettement que l'extrémité inférieure du radius est reportée en arrière du condyle huméral. L'extrémité du radius atteint l'union du tiers supérieur et du tiers moyen de l'olécrâne : il semble donc que, dans la flexion, il y ait ascension plus marquée de l'os. La radiographie montre également une courbure à convexité antérieure de tout le corps du radius, nettement accusée.

A la partie inférieure de l'*avant-bras* on remarque un retard très net d'ossification portant sur les deux os de l'avant-bras. Le cubitus présente une incurvation assez marquée à l'union de son tiers supérieur et de son tiers moyen.

A la *main*, même retard d'ossification, portant sur les métacarpiens et les phalanges. On remarque encore, en comparant avec la radiographie d'une main d'enfant du même âge, qu'il existe un raccourcissement très notable des phalangines et des phalangettes, avec élargissement de ces mêmes os, ce qui leur donne un aspect trapu. Il y a très nettement raréfaction osseuse, ainsi que le montre la transparence de l'image ; et élargissement du canal médullaire.

3° La radiographie du *crâne* permet d'apercevoir nettement le cerveau; ce fait n'a jamais été signalé.

Sur l'épreuve on ne voit que très imparfaitement l'image du frontal ; l'image de l'occipital est encore plus pâle. Au niveau du rocher et de la mastoïde il y a une ombre nette ; mais partout ailleurs on a une transparence presque complète ; c'est-à-dire qu'au point de vue radiographique, seuls le frontal, la base du temporal, et un peu l'occipital sont opaques,

donc seuls bien ossifiés ; partout ailleurs, radiographiquement, il n'y a pas d'os, puisqu'il y a transparence. Le sinus frontal est normal ; mais, comme on l'a signalé dans un certain nombre d'observations de dysostose, il y a retrait du massif facial.

A travers l'ombre légère du frontal et de l'occipital, on voit fort bien les hémisphères cérébraux. L'ampoule a été placée de telle façon que les deux hémisphères ne se superposent pas sur l'image. L'hémisphère le plus foncé est celui qui repose sur la plaque. L'autre hémisphère se traduit par une image plus claire, et en même temps plus grande, en raison de son rapprochement de la source lumineuse. Les hémisphères sont un peu crénelés sur leurs bords ; ils présentent même quelques points inégalement teintés ; et il semble bien qu'on puisse apercevoir quelques scissures et sillons séparant les circonvolutions, sans toutefois qu'on puisse affirmer qu'il s'agit en tel ou tel point d'un sillon ou d'une circonvolution déterminés.

Même sur les radiographies de crânes de très jeunes enfants, on ne peut obtenir l'image du cerveau. Ce cas serait donc unique jusqu'à ce jour.

*
* *

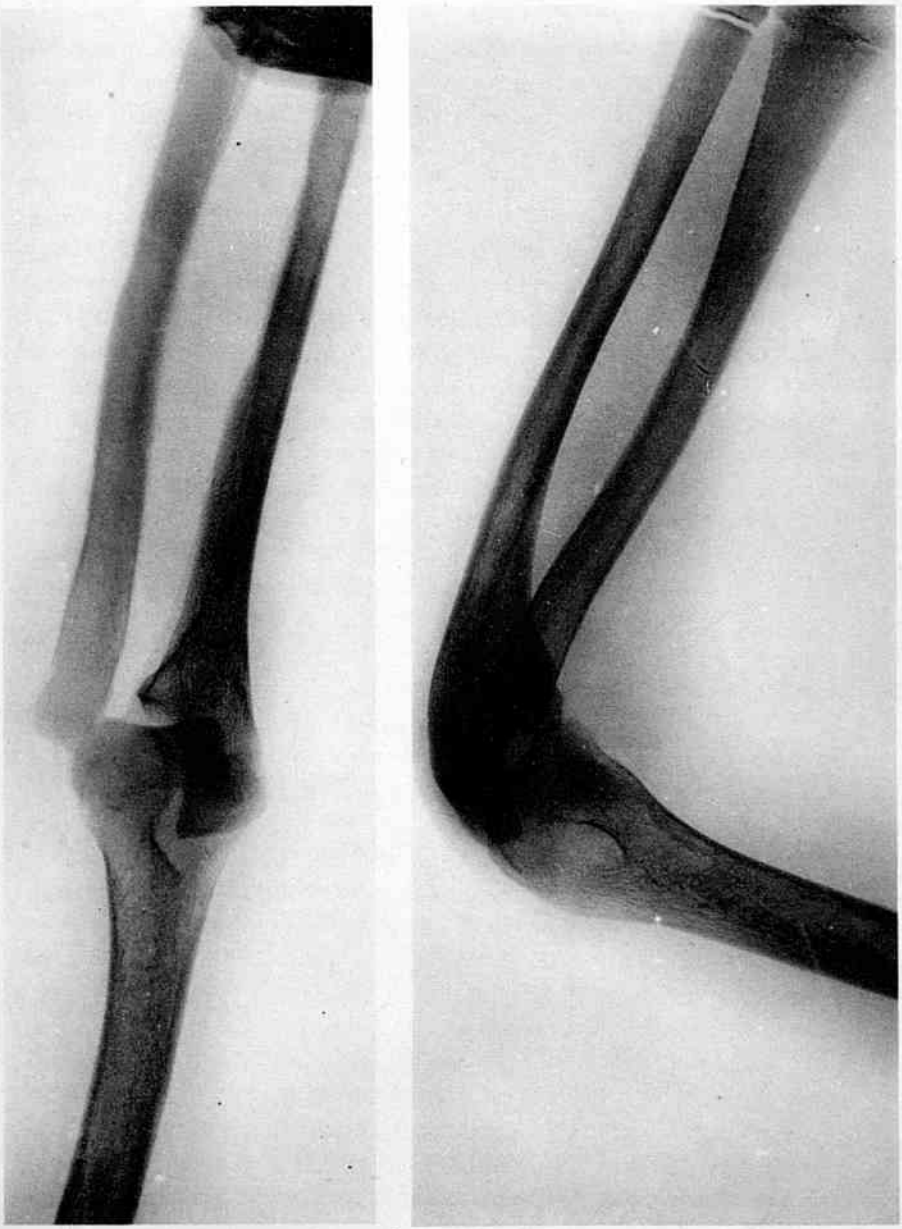
Notre sujet présente bien les principaux caractères assignés par Marie et Sainton à la dysostose cléido-crânienne : 1° *le développement exagéré du diamètre transversal du crâne* (15 cent. alors que la normale est 14.93 ; indice céphalique de 87.6, nettement brachycéphale).

2° *Le retard dans l'ossification des fontanelles.* Ce retard est très caractéristique dans cette observation. Notre sujet, âgée de 16 ans, ne présente pas trace de début de soudure des divers os du crâne ; le frontal est encore séparé en ses deux os embryologiques et l'écaille du temporal n'est pas soudée au rocher. La suture sagittale présente près de 4 centimètres d'écartement dans son point le plus rétréci. Enfin, ainsi que nous le montre la radiographie, il y a même retard dans l'ossification des os du crâne, puisque nous avons pu obtenir au travers des pariétaux et de l'occipital l'image radiographique du cerveau.

3° *L'aplasie des clavicules.* Plus marqué à droite qu'à gauche, le défaut d'ossification des clavicules est facile à reconnaître. Il permet le rapprochement anormal des moignons de l'épaule, décrit dans les observations antérieures.

4° Quant au *caractère héréditaire de ces troubles*, nous n'avons pu le retrouver chez notre malade. Ses parents sont en effet morts alors qu'elle était toute petite. C'est une voisine qui s'est occupée d'elle et qui n'a pu donner aucun renseignement utile.

Si cette enfant présente ces caractères communs à tous les cas de dysos-



DYSOSTOSE CLEÏDO-CRANIENNE

(R. Voisin, Macé de Lepmay et Infroit).

tose cléido-crânienne, elle s'en distingue par contre par l'existence d'un certain nombre de symptômes sur lesquels il nous reste à insister.

1° Mél... Antoinette présente une *déformation thoracique* des plus accusées : cyphose et scoliose, projection du sternum en avant, etc.

Quelques observations ont signalé la concomitance possible des déformations thoraciques avec la dysostose cléido-crânienne, mais il ne semble pas que dans aucun des cas rapportés, la déformation ait été aussi considérable. Il a été signalé des dépressions ou des pliures du sternum (Gegenbaur, Dowse, Kappeler, Pierre Marie et Sainton,Carpenter, Shorstein, Pinard et Varnier), de l'aplatissement du thorax (Schenthauer), la déformation dite « thorax de poulet » (Hirtz et Louste,Gross),plus rarement des modifications de la colonne vertébrale : de la cyphose (Guzzoni), de la lordose (Hirtz et Louste),et quatre fois seulement de la scoliose (P. Marie et Sainton, Niemeyer, Hamilton, Villaret et Francoz).

2° Notre malade présente en second lieu des troubles importants de la *dentition.*

Quoique âgée de 16 ans elle n'a que 13 dents : 9 de première dentition à la mâchoire supérieure, 4 à la mâchoire inférieure, dont 2 seulement de seconde dentition, des incisives médianes qui commencent seulement à pointer, et encore depuis seulement quelques mois. Toutes ces dents enfin sont cariées.

Il y a donc à la fois retard de la dentition, qui correspond à celle d'un enfant de 7 ans, absence de certaines dents (une seule incisive à la mâchoire supérieure, mais 6 dents à la mâchoire inférieure) ; et carie dentaire.

Il est à remarquer que chez les malades atteints de cette affection les troubles de la dentition sont assez fréquents.

En nous bornant à l'étude des cas publiés en France, nous voyons que dès leurs premières communications Marie et Sainton avaient observé des troubles de la dentition.

Obs. de A.. 39 ans (S. M. hôp., 1897, p. 708) : « Les dents sont très mauvaises ; elles semblent avoir été implantées très irrégulièrement, il en manque beaucoup actuellement et il est impossible de juger de leur quantité. »

A.. fils, 12 ans : « La dentition est très irrégulière, les dents supérieures sont très petites, les incisives ont la dimension de petites canines ; les canines sont cupuliformes. Toutes ces dents sont déjà usées. Les dents inférieures sont un peu moins petites, les canines également cupuliformes. Une ou deux dents sont déjà cariées ».

Ils retrouvèrent également des troubles de la dentition sur les deux malades qu'ils observèrent en 1898 : chez la mère, 49 ans, les dents étaient

déjà tombées, tandis que la fille, 10 ans, avait un retard de la dentition.

La malade de Pinard et Varnier (1), présentait également une dentition. irrégulière et mauvaise.

Dans l'observation de l'homme de 49 ans, étudiée par Hirtz et Louste (2) il est dit : « La mâchoire est presque complètement dépourvue de dents. Celles-ci sont apparues fort tard, de nombre restreint dans les deux dentitions. Elles ont été très irrégulièrement implantées et se sont cariées de bonne heure. »

Enfin tous les membres de la famille observée par Villaret et Francoz avaient des altérations dentaires : dents irrégulières, petites, cupuliformes, mal implantées ; incisives médianes en retrait sur leur bord interne, canine supplémentaire chez la mère, 36 ans — retard dans l'évolution des dents, qui sont petites, irrégulières, crénelées chez la fille, 9 ans — ; dents supérieures mal implantées, petites, crénelées, cupuliformes, tandis que les dents inférieures sont à peu près normales chez le garçon de 6 ans ; — dentition retardée chez le bébé de 21 mois — et la malade observée par Couvelaire, dont l'observation est rapportée dans le même mémoire, âgée de 23 ans, avait une dentition si mauvaise que la malade portait un double râtelier.

Mêmes constatations ont été faites par les auteurs étrangers, nous ne signalerons que le cas d'Hamilton (3) concernant une femme de 38 ans, dont les premières dents apparues à 2 ans ne tombèrent qu'à 15 ans, et dont la dentition était très peu developpée.

De ce court aperçu il paraît bien que les troubles de la dentition sont un symptôme presque constant de la dysostose cléido-crânienne.

Les anomalies dentaires, que nous avons observées chez notre malade, sont d'ailleurs rares, surtout poussées à un si haut degré. Elles ont été surtout étudiées comme étant un des plus importants stigmates de l'hérédo-syphilis. Pour Edmond Fournier (4), l'absence de certaines dents se limite presque toujours à un petit nombre, et affecte le plus souvent le groupe des incisives, et surtout des incisives supérieures. Chez notre malade il y a bien à la mâchoire supérieure absence d'une incisive latérale, mais à la mâchoire inférieure il y a 6 dents qui manquent.

Il en est de même de la persistance des dents de lait : on observe ordinairement la persistance d'une, de deux, de quatre dents au plus ; il est rare de n'observer qu'à 16 ans la chute de deux incisives. Notre obser-

(1) Pinard et Varnier, C. R. Société obstétrique, gyn. et péd., juin 1899.
(2) Hirtz et Louste, S. méd. des hôpitaux, 1903, p. 270.
(3) Hamilton, Philadelphia med. journ., 14 octobre 1899.
(4) E. Fournier, *Stigmates dystrophiques de l'hérédo-syphilis.* Thèse Paris, 1895, p. 85.

vation serait comparable au cas observé par Ferras où il y avait persistance de toutes les dents de lait chez un enfant de 10 ans. Il s'agissait d'un hérédo-syphilitique.

3° Les radiographies ont montré qu'il y avait non seulement *retard dans l'ossification* des os longs, mais *raréfaction du tissu osseux* de ces os. Cette raréfaction se retrouve au niveau des os du crâne et permet la radiographie du cerveau.

4° Enfin notre enfant présente une *luxation congénitale double du radius en arrière.* Cette affection est excessivement rare, puisque Kirmisson en 1898 dans son *traité des maladies chirurgicales congénitales* (1) ne signale d'après une statistique de Bonnenberg que 12 cas de luxation congénitale bilatérale du radius, dont 8 en arrière.

Depuis ce travail nous n'avons trouvé signalé en France que le cas de Galliard et Lévy (2). Il s'agissait d'une femme de 28 ans, de petite taille (1 m. 43), aux membres courts dont le mouvement de supination des deux avant-bras était très limité du fait, constaté par la radiographie, de l'ascension de la tête du radius jusqu'à mi-hauteur de l'olécrâne.

Nous avons également trouvé signalés en Amérique deux cas qui, d'après leur titre paraissent également concerner des luxations du radius congénitales : ceux de la Ferté (3), et de Van Hook (4), mais les journaux américains où ces cas sont relatés, ne sont pas à la Bibliothèque de la Faculté.

Par contre, en 1904, Meijers (5) en Hollande a présenté deux malades, le père (41 ans) et la fille (10 ans) atteints de cette malformation. Cette malformation était héréditaire dans la famille.

Il y avait en plus des anomalies particulières du carpe.

Cet auteur apporte les observations d'Abbot qui a pu dans 4 générations d'une même famille décrire 7 cas de luxation de la tête du radius.

Comme dans le cas de Meijers, dans celui de Kirmisson, nous remarquons chez notre enfant une courbure anormale du radius (6).

*
* *

Les particularités que nous avons relevées dans cette observation de

(1) Kirmisson, *Traité des maladies chirurgicales congénitales*, p. 481.

(2) Galliard et Lévy, *Micromélie avec malformation symétrique des radius*. Soc. méd. des hôp., 18 novembre 1904, p. 1103.

(3) La Ferté, *Congenital dislocation of the head of the radius*. Harper hospital Bulletin Detroit, 1905-1906, XVI, 1-8.

(4) Van Hook, *Double congenital distocation of the heads of the radii*. Illinois med. journ., Springield, 1903-1904, n. s. v. 958,

(5) Meijers, Nederlandsch Tijdschrift voor Geneeskunde, 1904, I, p. 946-950.

(6) Roger Voisin et Macé de Lépinay, *Luxation double congénitale du radius en arrière*. Bull. de la Société anatomique, avril 1907.

dysostose cléido-crânienne, principalement la gibbosité très marquée de la malade, les troubles de la dentition, le retard de l'ossification et la raréfaction osseuse nous montrent que, ainsi que l'ont déjà fait remarquer Couvelaire (1), M. Villaret et Francoz, le groupe osseux, crâne et clavicule, n'est pas toujours le seul intéressé ; elles soulèvent de plus le problème des rapports existant entre la dysostose cléido-crânienne et le rachitisme.

La gibbosité que présente Mél... a tous les caractères en effet de la gibbosité rachitique : scoliose et cyphose arrondie ; de plus, il est signalé que dans le rachitisme il peut y avoir retard de l'ossification, et retard de la dentition ; or, notre enfant présente ces deux symptômes. Mais cependant il nous faut remarquer qu'il est exceptionnel, qu'il n'a même pas été signalé, un tel trouble de la dentition dans le rachitisme, et que la malade n'en présente pas certains stigmates presque constants: il n'y a pas de chapelet costal, pas de tibia en lame de sabre, etc.

Quoi qu'il en soit, ces constatations doivent faire discuter les trois hypothèses suivantes : ou les anomalies que présente la malade sont toutes de nature rachitique, ou bien elles relèvent toutes de la dysostose cléido-crânienne ; ou enfin il y a coexistence de rachitisme et de dysostose cléido-crânienne.

Le mécanisme de ces deux affections est en effet bien différent, ainsi que l'ont montré Porak et Durante (2) : dans la dysostose, que l'on peut avec ces auteurs considérer comme une forme particulière de leur *dysplasie périostale*, il s'agit d'une dystrophie dans l'ossification des os à ébauche fibreuse, dans la formation de l'os par le périoste : il y aurait hyperactivité des ostéoclastes ; dans le rachitisme il y a dystrophie, par défaut d'ossification des travées osseuses qui demeurent cartilagineuses ; il y aurait hypoactivité des ostéoblastes.

Quoique ces mécanismes diffèrent, on comprend que dans certains cas, localisés à certains os, ils puissent occasionner des déformations comparables. Seul un examen histologique permettrait d'en résoudre l'origine.

Aussi nous paraît-il difficile d'admettre avec Apert (3), que la dysostose cléido-crânienne doive être considérée comme une mutation, aboutissant d'une variation progressive par prédominance de plus en plus marquée de l'ossification enchondrale sur l'ossification périostale, de nature absolument opposée à l'achondroplasie, où, l'ossification périostale étant conservée, c'est l'ossification enchondrale qui est modifiée.

(1) Couvelaire, Journ. de Phys. et path. générales, juillet 1899.

(2) Porak et Durante, *Les micromélies congénitales*. Nouv. Icon. de la Salpêtrière, 1905.

(3) Apert, *Maladies familiales*, Baillière, 1907. — Voir aussi *Quelques remarques sur l'achondroplasie*. Nouv. Icon. de la Salpêtrière, 1903.

Nous sommes plutôt disposés, avec Porak et Durante, à considérer la dysplasie périostale et la dysostose cléido-crânienne comme résultant d'un trouble glandulaire ou trophique, à la suite d'une lésion soit de la mère (hérédo-intoxication), soit du fœtus (auto-intoxication).

Les troubles de la dentition que nous avons observés seraient une preuve en faveur de cette hypothèse ; ils sont en effet tout à fait comparables à ceux que l'on constate chez les myxœdémateux dont on connaît bien l'origine thyroïdienne.

Ainsi se trouveraient rapprochés cette affection et le rachitisme (Porak et Durante) qui paraît également, d'après les travaux actuels, répondre au fonctionnement imparfait d'un organe à sécrétion interne. Ainsi pourrait s'expliquer la coexistence de ces deux affections chez le même malade.

En tout cas, à la base de ces troubles dystrophiques, et quelle qu'en soit la nature, il est possible qu'il y ait eu une intoxication ou une infection. Parmi elles, la syphilis doit être soupçonnée comme étant une des causes les plus fréquentes des dystrophies de l'enfance. Chez notre sujet on relève deux des symptômes de la triade d'Hutchinson, la surdité, les troubles de la dentition. Mais le Dr Gellé qui a examiné Mél... au point de vue auriste, nous a déclaré que rien dans son examen ne lui permettait d'affirmer l'origine spécifique de la surdité ; et, d'autre part, si les troubles dentaires doivent faire penser à l'hérédo-syphilis, ils ne sont cependant pas pathognomoniques de cette infection. Chompret, dans la thèse de E. Fournier admet lui-même que la persistance des dents de lait est un fait intéressant au point de vue de l'hérédité syphilitique, mais il ajoute : « en ce qu'elle témoigne qu'une influence dystrophique des plus sérieuses s'est exercée dans le jeune âge sur le système dentaire, et à ce titre elle met en cause, *ipso facto*, l'hérédité syphilitique en tant qu'origine la plus usuelle de cet ordre de dystrophie » ; il ne dit pas « origine constante », et nous avons déjà signalé qu'un trouble de sécrétion glandulaire suffit à les déterminer (corps thyroïde dans le myxœdème).

INFANTILISME ET INSUFFISANCE DIASTÉMATIQUE

PAR

A. VIGOUROUX ET **A. DELMAS.**

Médecin de l'Asile de Vaucluse. Interne des Asiles de la Seine

L'observation que nous apportons ici concerne un malade de 44 ans présentant le syndrome clinique d'infantilisme vrai, d'infantilisme thyroïdien tel que l'ont établi les travaux de Brissaud et H. Meige (Pl. XLVI).

Ce malade, malgré son âge avancé, avait conservé les formes extérieures de l'enfance et donnait l'apparence d'un enfant « vieillot » de 12 à 14 ans ; chez lui, n'était apparu aucun des caractères sexuels secondaires.

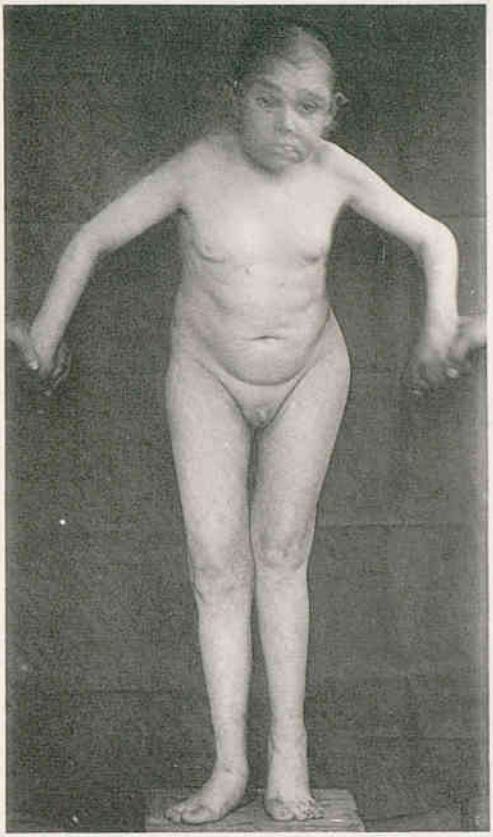
L'examen clinique du malade ne permettant pas de déceler, par la palpation, le corps thyroïde, il était naturel de rapporter l'arrêt de développement physique et psychique à un trouble de la fonction thyroïde, à l'hypothyroïdie qui aurait déterminé secondairement l'arrêt d'évolution de de l'appareil génital.

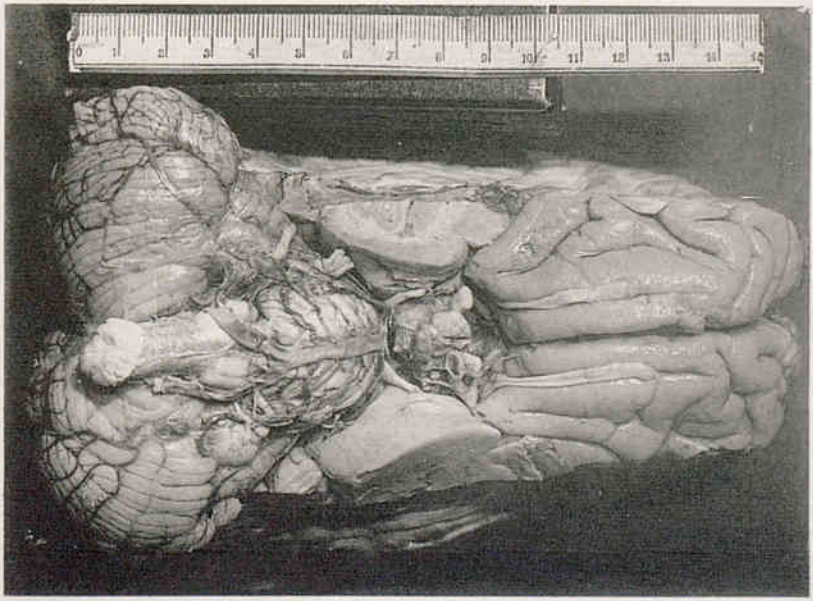
Or, l'autopsie a montré l'existence de la glande thyroïde, atrophiée, il est vrai, mais normale de forme et d'apparence, l'existence de deux testicules, dont l'un était dans l'anneau, également petits mais d'apparence normale, et enfin la présence d'une petite tumeur de la tige de la glande pituitaire.

D'autre part, l'examen microscopique montre que la glande thyroïde est histologiquement normale, que la tumeur fibreuse de la tige de la glande pituitaire n'a pas altéré le parenchyme glandulaire, alors que les lésions du testicule sont très profondes et très étendues ; non seulement les canalicules séminipares ne sont pas développés, les cellules de la lignée séminale ne sont pas différenciées, mais dans le tissu conjonctif on *ne trouve aucune cellule interstitielle.*

Ce cas est donc difficile à interpréter de par la complexité même des lésions, puisque les trois glandes à sécrétion interne considérées comme susceptibles de régler la nutrition sont touchées à des degrés divers : glande thyroïde, pituitaire, interstitielle.

Au point de vue histologique c'est la glande diastématique qui est de beaucoup la plus altérée et il est donc possible d'incriminer en première





INFANTILISME ET INSUFFISANCE DIASTÉMATIQUE

ligne l'insuffisance interstitielle, l'adiastématie précoce, telle que l'ont décrite Ancel et Boin (Presse médicale, 3 janvier 1906).

OBSERVATION.

B... Charles-Ernest, âgé de 44 ans, est entré à l'asile de Vaucluse le 1er août 1906 avec le diagnostic porté par M. le Dr Dupré :

Débilité mentale avec arrêt général du développement de l'organisme par insuffisance thyroïdienne. Syndrome myxœdémateux incomplet. Le corps thyroïde semble absent. Depuis quelques jours, idées de persécution, hallucinations visuelles et auditives. Habitudes alcooliques anciennes.

Comme le montre la photographie ci-jointe, B... donne l'impression d'un enfant vieillot, présentant le syndrome d'infantilisme myxœdémateux.

Il mesurait 1 m. 27 de taille, pesait 32 kilos ; les différentes parties du corps étaient bien proportionnées et à un examen superficiel il paraissait être un garçon de 12 à 14 ans, il avait conservé les formes extérieures de l'enfance et aucun des caractères sexuels secondaires n'était apparu chez lui.

La face est entièrement glabre, la peau est sèche et légèrement jaunâtre, ridée aux tempes, légèrement bouffie sous les yeux.

Les cheveux, plantés bas sur le front, sont clairsemés, mais sont fins ; les sourcils existent.

Les joues sont arrondies et fermes, leur forme donne à la face l'aspect lunaire.



La lèvre inférieure est un peu grosse, légèrement tombante, mais la bouche reste bien fermée ; la langue est de volume normal.

Le crâne est bien conformé, les sutures en sont légèrement saillantes. La circonférence horizontale est de 0.515, le diamètre antéro-postérieur maximum 171, le diamètre transversal maximum 144, ce qui donne un indice céphalique de 84 et range le malade dans les brachycéphales.

La tête est légèrement enfoncée dans les épaules ; le cou est très court et la palpation ne permet pas d'y sentir le corps thyroïde.

Le tronc est d'apparence normale, le bassin est légèrement élargi. La peau est entièrement glabre au niveau des aisselles et du pubis ; il y a une hypertrophie graisseuse notable au niveau des seins, mais on ne trouve pas de mamelon ni d'auréole.

Les organes génitaux sont tout à fait rudimentaires. La verge, y compris le prépuce qui est très saillant, a 15 millimètres de longueur, est de la grosseur d'un crayon ; à peine peut-on sentir sous les doigts rouler le corps caverneux qui tend à disparaître sous la peau du pubis. C'est la verge d'un enfant de quelques mois. Elle est incapable d'érection.

Le scrotum est très rudimentaire et contient un seul testicule mou et gros comme une petite fève qui tend à remonter dans l'anneau.

Les organes génitaux situés au centre d'un triangle curviligne saillant ont un aspect spécial rappelant les organes féminins.

Les membres, sauf une cuisse déformée par deux fractures anciennes, sont

de proportions normales ; les bras sont gras et potelés, les mains sont grosses et les doigts boudinés.

La température rectale est de 37°5.

Les appareils de la digestion, de la respiration et de la circulation sont normaux.

La sensibilité est normale ; la force musculaire est peu développée ; les réflexes patellaires sont forts. La voix est aiguë et en fausset.

Au point de vue mental, B... est également un enfant aux notions très bornées, au caractère très instable, passant rapidement du rire aux larmes, incapable d'attention, inapte à une occupation suivie, taquin, irritable, se mettant facilement dans des colères de courte durée.

Ce n'était pas cependant un idiot ni même un imbécile, il avait de la mémoire et toute sa vie il avait vécu avec sa mère, l'aidant dans son travail et même faisant des courses dans Paris ; il avait habité avec sa mère l'Amérique et bien que revenu en France depuis plus de dix ans, il parlait un peu l'anglais et surtout chantait quelques chansons à boire américaines.

D'après les renseignements fournis par lui et confirmés par sa mère, son père serait mort de tuberculose pulmonaire alors qu'il avait 7 ans ; il n'avait ni frère ni sœur.

Sa mère paraît bizarre et peut être soupçonnée d'éthylisme. Lui-même a toujours bu rhum et absinthe depuis son enfance et il est probable que c'est étant ivre qu'il s'est cassé à deux reprises la cuisse gauche.

C'est également un accès subaigu d'alcoolisme chronique qui l'a fait arrêter et interner.

Dans les premiers jours de son entrée, il est confus, halluciné et presque anxieux. Il s'entend appeler, se lève de son lit pour obéir à cet appel, demande à sortir, n'a aucune conscience de sa situation.

La nuit il ne dort pas, se croit appelé par des malades ses voisins et leur demande ce qu'ils lui veulent. Grâce à une abstinence prolongée et au régime lacté cet état de confusion hallucinatoire disparaît assez rapidement et trois semaines après son entrée il se montre calme, assez raisonnable, mais d'un caractère très enfantin, taquin et boudeur, jouant comme un tout jeune enfant.

Six semaines après son entrée, le 16 septembre, le malade s'affaiblit sans raison appréciable. Il tombe rapidement dans un état voisin de la stupeur : immobile, il ne répond plus aux questions, il s'alimente très peu. Le 19 septembre cet état s'accentue sans que l'examen viscéral ne révèle rien autre que de la congestion pulmonaire. Il a de l'hypothermie : 35°4 le soir, 36°9 le matin suivant et malgré une injection de sérum et l'application de boules d'eau chaude, il succomba.

Autopsie. — A l'ouverture du thorax on ne trouve pas de liquide pleural, les poumons ne présentent pas de lésions appréciables ; pas de tuberculose des sommets ; quelques adhérences pleurales surtout de la plèvre diaphragmatique droite.

La base pulmonaire droite présente de la congestion.

Le poumon droit pèse 310 grammes ; le poumon gauche pèse 170 grammes.

Le cœur est contracté ; le ventricule gauche est dur ; le droit est vide de caillot. A l'ouverture on trouve des valvules aortiques un peu dures surtout à la base ; plaques athéromateuses, 2 ou 3 à la base de l'aorte, à l'épreuve de l'eau les valvules sigmoïdes laissent écouler lentement toute la colonne d'eau, léger degré d'insuffisance. La valvule mitrale est un peu indurée, laisse passer un doigt très facilement, mais non deux. Poids : 190 grammes.

Le foie pèse 950 grammes, il est assez volumineux proportionnellement ; périhépatite avec adhérences assez serrées avec diaphragme ; un peu graisseux, mais surtout très congestionné.

Les reins pèsent 130 grammes, sont plutôt pâles, substances médullaire et corticale peu différenciées ; se décortiquent assez bien.

La rate pèse 40 grammes, putréfiée ; rien d'anormal.

Les capsules surrénales saines macroscopiquement, pèsent 4 gr. 29 centigrammes (après 2 jours de formol).

Testicules : les deux testicules existent, l'un d'eux dans l'anneau, rien d'anormal microscopiquement, sauf leur petit volume. Les deux avec épididyme et pédicule, le droit pèse 2 gr. 57, le gauche pèse 2 gr. 6 centigrammes.

La glande thyroïde : elle paraît peu atrophiée relativement, les deux lobes pèsent 6 gr. 12 centigrammes, le droit pèse 3 gr. 54 centigrammes, le gauche pèse 2 gr. 58 centigrammes.

A l'ouverture de l'abdomen : pannicule graisseux très abondant et épais. Epaisseur au niveau de l'ombilic : 3 centimètres. Graisse jaune, ferme.

Crâne peu épais, quelques orifices dans les deux pariétaux près de la suture médiane gros comme une tête d'épingle. Un ou deux trajets obliques.

Dure-mère : rien d'anormal, épaisseur relativement normale. Liquide céphalo-rachidien pas très abondant.

Hémisphères non décortiqués, paraissent extérieurement normaux. Sur la face inférieure du cerveau la glande pituitaire apparaît enchâtonnée dans une tumeur développée dans son pédicule du volume d'une petite noix muriforme, blanchâtre, de consistance crétacée. Elle ne paraît pas augmentée de volume. L'ensemble est conservé tel que dans le formol et pèse 1.210 grammes.

Examen histologique : *Cerveau.* — La pie-mère est légèrement épaissie, infiltrée de noyaux cellulaires, contenant des vaisseaux très congestionnés, mais dont les parois ne sont pas altérées.

La face externe (arachnoïdale) est tapissée de 2 ou 3 assises de cellules cubiques qui, dans certains points, forment de petits nodules ou des excroissances ; la face interne est par endroit adhérente au cortex.

La couche moléculaire du cerveau est scléreuse : les cellules de névroglie y sont multipliées.

Les capillaires du cortex sont aussi congestionnés, dans leur espace périvasculaire on trouve du pigment ocre (hémoglobine).

Les cellules nerveuses sont altérées, mais principalement les cellules pyramidales de Betz qui sont déformées, globuleuses, à protoplasma se colorant en masse, à noyau excentrique.

Au Weigert ; les fibres nerveuses sont grêles, mais ne présentent pas d'altération.

Le *bulbe* et la *moelle* ne présentent pas d'altération.

La *glande pituitaire* normale. Les cordons de cellules épithéliales polyédriques du lobe antérieur sont normalement constitués. Les cellules ont leur protoplasma bien différencié et leurs noyaux granuleux bien colorés.

Corps thyroïde. — Les vésicules sont tapissées de cellules épithéliales normales et pleines de substance colloïde, parfois il y a prolifération de cellules épithéliales et de cellule. Le tissu conjonctif paraît peu augmenter.

Le testicule : est le siège d'une atrophie scléreuse. De l'albuginée partent de larges tractus fibreux formés par des fibres très fines et flexueuses qui enserrent des canalicules atrophiés ou non développés.

Sur la paroi propre du canalicule sont situées des cellules épithéliales cubiques à gros noyaux rangés sur une ou deux couches. Ces cellules épithéliales ne sont pas différenciées et on ne peut distinguer ni cellules de Sertoli ni aucune cellule de la lignée séminale : spermatogonie, spermatocyte, etc., les noyaux sont sphériques, mais pas en voie de segmentation.

Dans les travées fibreuses ON NE TROUVE AUCUNE CELLULE INTERSTITIELLE.

Capsules surrénales saines, normales. Peut-être cellules chromaffisses moins nombreuses.

Reins congestionnés, quelques glomérules fibreux.

Foie congestionné, normal.

NOTA. — Ces préparations ont été montrées à la Société anatomique dans sa séance du 23 novembre 1906. L'absence des cellules interstitielles dans les testicules a été spécialement vérifiée par M. Lecène dont la compétence est toute particulière. Il a bien voulu se charger de faire de nouvelles coupes et de nouvelles colorations afin de pouvoir affirmer qu'elles n'existaient pas.

MYDRIASE HYSTÉRIQUE

PAR

Ch. LAFON
Chef de clinique,

ET

M. TEULIÈRES
Interne des hôpitaux.

Nous avons eu la bonne fortune d'observer, dans le service de notre maître, le professeur Badal, un cas fort curieux de mydriase paralytique maximale, dont la nature hystérique ne nous paraît pas douteuse.

La rareté des faits analogues et surtout les discussions auxquelles a donné lieu l'existence de la mydriase hystérique, nous ont engagé à publier cette observation.

Observation

Albert R..., âgé de 34 ans, horloger, vient à la clinique le 19 mars 1907 pour une mydriase droite.

Il n'a pas d'antécédents héréditaires à mentionner. Il a joui d'une bonne santé jusqu'en 1905 ; il a fait son service militaire, s'est marié, et a eu deux enfants bien portants ; sa femme n'a pas fait de fausse couche. Il n'a eu d'autre affection oculaire qu'un orgelet, l'an dernier, et on ne lui a jamais instillé d'atropine. Il y a deux ans, le malade fut atteint de néphrite épithéliale douloureuse, avec du sable dans l'urine ; le professeur Pousson, soupçonnant un calcul, pratiqua une néphrotomie à gauche ; on ne trouva pas de calcul, mais l'intervention amena la guérison. Depuis lors, le malade a eu, à deux reprises, de la rétention d'urine, qui a cédé, chaque fois, à un seul cathétérisme ; le professeur Pousson n'a pu découvrir la cause de cette rétention et c'est pour savoir s'il n'existait pas une relation avec la mydriase qu'il nous a adressé le malade.

Albert R... ignore quand a débuté sa mydriase ; il prétend avoir toujours eu sa pupille droite dilatée, mais il ne s'en préoccupa pas, car il n'en a jamais été gêné ; le médecin qui l'examina au conseil de révision constata son existence et, depuis lors, plusieurs autres médecins l'ont remarquée.

A droite, il existe une mydriase complète, maximale ; la dilatation est aussi prononcée que celle que l'on obtient par l'atropine et l'iris est réduit à un mince liseré. La réaction à une lumière, même intense, est absolument nulle, ainsi qu'on peut s'en rendre compte par l'observation à la loupe oculaire. Les réflexes à la convergence et à la douleur, ainsi que le réflexe consensuel,

n'existent pas ; en somme, l'iris est absolument immobile. La cornée et la conjonctive ont gardé leur sensibilité et le réflexe cornéen est très vif. Le tonus oculaire est normal.

A gauche, la pupille est moyennement dilatée ; elle est régulière et légèrement décentrée en haut et en dedans, ce qui peut être considéré comme normal. Elle paraît ne pas réagir à la lumière du jour ; avec un éclairage électrique intense, on constate, à la loupe oculaire, une légère contraction d'assez courte durée. Le réflexe à l'accommodation existe, mais très faible ; pas de réflexe à la douleur. Sensibilité cornéenne, conjonctivale et réflexe cornéen normaux.

L'examen de la réfraction à l'image droite et à la skiascopie donne les résultats suivants :

O. D. myopie de 6 dioptries.

O. G. myopie de 8 dioptries.

A l'ophtalmomètre, on ne trouve pas d'astigmatisme cornéen.

Examen ophtalmoscopique : des deux côtés, staphylome myopique en croissant ; à gauche, la lésion est plus étendue.

Acuité visuelle :

O. D., V. = 1/2 avec — 6 dioptries.

O. G., V. = 1/3 avec — 8 dioptries.

L'examen de l'accommodation par l'optomètre de Badal et par la méthode de Donders, montre qu'il existe des deux côtés près de 6 dioptries d'amplitude, ce qui est normal chez un homme de 34 ans.

Le champ visuel, mesuré au périmètre de Landolt, présente un léger rétrécissement concentrique pour le blanc :

O. D. en haut . . .	40°	O. G. en haut. . . .	30°
en dedans . .	40°	en dedans . .	50°
en bas. . . .	55°	en bas. . . .	60°
en dehors . .	65°	en dehors. . .	70°

Le champ des couleurs est normal. Pas de dyschromatopsie.

Le champ du regard est aussi normal des deux côtés ; mais il existe à gauche un léger strabisme externe, surtout quand la convergence n'entre pas en jeu. En effet le malade n'a pas la vision binoculaire ; il ne se sert que de son œil le meilleur, c'est-à-dire le droit ; son métier d'horloger l'oblige à porter une loupe pendant de longues heures ; il prétend travailler sans fatigue et n'être pas incommodé par sa mydriase ; cependant il éprouve un peu d'éblouissement au grand soleil. Il porte rarement des verres correcteurs et seulement quand il veut voir de loin distinctement ; il se sert alors de verres concaves de 5 dioptries.

Albert R... est un homme vigoureux et sa santé générale est excellente. Il nie la syphilis et on n'en trouve aucun signe ; il ne boit pas d'alcool et fume sans excès ; on ne relève chez lui aucune trace d'intoxication chronique. L'examen somatique est négatif pour tous les grands appareils ; retenons cependant les crises de rétention d'urine, que nous avons signalées plus haut. L'exploration de la sensibilité cutanée nous révèle une hémi-hypoesthésie gauche très

marquée. Les réflexes cutanés et tendineux sont normaux ; pas de troubles appréciables des sensibilités viscérales, tendineuses et osseuses profondes.

Le malade n'a jamais eu de « crises nerveuses » ; les personnes de son entourage nous ont assuré qu'il avait un caractère gai, très calme, peu impressionnable et nullement coléreux.

Etude de la mydriase. — En voulant étudier l'action de l'ésérine sur cette mydriase, nous avons été conduits à faire une série d'expériences que nous allons rapporter maintenant.

1° Instillation d'une goutte d'eau froide dans l'œil droit ; le contact de cette goutte provoque une contraction énergique de l'iris ; le diamètre pupillaire se réduit à 2 millimètres. Cette contraction est de courte durée et l'iris reprend progressivement sa position première, la mydriase est redevenue maximale au bout d'une minute environ.

2° En instillant toutes les minutes une goutte d'eau froide, on provoque chaque fois la contraction de l'iris ; mais cette contraction devient de moins en moins énergique et son amplitude va en diminuant.

3° Nous obtenons les mêmes résultats avec de l'eau à 37°.

4° Instillation d'une goutte d'ésérine à 0,5 0/0. Nous observons d'abord les mêmes phénomènes qu'avec l'eau pure et l'iris ne tarde pas à reprendre sa position première. Au bout de 6 minutes la pupille commence à se rétrécir et il ne tarde pas à se produire un myosis intense ; le malade accuse une sensation de tension dans son œil et il prétend voir plus mal qu'auparavant ; il a maintenant une myopie de 12 dioptries, ce qui indique une contracture du muscle ciliaire ; il est du reste facile de mettre en évidence cette contracture de l'accommodation. En outre, le malade prétend voir tous les objets avec une teinte verte (chloropsie). La contracture de l'iris et du muscle ciliaire a eu sa durée normale et a disparu progressivement.

5° Instillation d'une goutte de cocaïne à 4 0/0. Mêmes phénomènes immédiats que pour l'eau pure ; l'iris ne tarde pas à reprendre sa position première et la mydriase n'est pas influencée. Anesthésie normale de la cornée et de la conjonctive ; légère parésie de l'accommodation.

6° Instillation d'une goutte d'atropine à 0,5 0/0. Mêmes phénomènes que pour l'eau pure ; quand l'iris a repris sa position première la mydriase n'est pas plus prononcée ; paralysie totale de l'accommodation qui dure une huitaine de jours ; le malade n'en éprouve aucune gêne à cause de sa myopie.

7° Pendant que l'œil est sous l'action de l'atropine, l'instillation d'une goutte d'eau n'a plus aucun effet ; il en est de même de l'électricité dont nous allons parler maintenant.

8° Nous nous sommes servis des courants alternatifs ; l'électrode positive est placée dans le dos et l'électrode négative sur l'œil, la paupière étant fermée. Les courants faibles n'ont eu aucune action ; avec des courants d'intensité moyenne, nous avons obtenu une contraction progressive assez lente : au bout d'une minute environ, la pupille droite avait les mêmes dimensions que la gauche ; cette contraction n'a pas duré et l'iris a repris peu à peu sa position première.

9° A gauche, l'iris et l'accommodation réagissent normalement à l'action des collyres ; mais l'instillation d'eau pure ne provoque aucune réaction ; il en est de même de l'électricité.

Dans l'étude qui va suivre, nous ne nous arrêterons pas à la paresse du réflexe photo-moteur gauche ; cette paresse n'a pas grande signification. Nous ne nous occuperons que de la mydriase droite.

Avant de rechercher la cause de cette mydriase, il convient, croyons-nous, de discuter une importante question : cette mydriase est-elle paralytique ou spasmodique ?

Voyons d'abord les caractères différentiels que la plupart des auteurs assignent à ces deux formes.

a) *Mydriase paralytique* (paralysie de la III° paire). La pupille présente une dilatation peu considérable, moyenne ; son diamètre est égal à celui de la pupille saine dans l'obscurité complète. Les réflexes à la lumière et à l'accommodation ont disparu, tandis que le réflexe cutané serait conservé (?). En outre, souvent le muscle ciliaire est intéressé ; et il existe des faits irréfutables, où une lésion circonscrite n'a provoqué qu'une paralysie de l'iris. Dans son étude sur « l'exploration de la pupille », Coppez (1) a indiqué les particularités suivantes : l'atropine et la cocaïne augmentent la dilatation ; l'ésérine conserve toute son action et produit un myosis intense. En somme la mydriase que nous avons observée ne répond pas du tout à ces symptômes classiques et ne serait donc pas paralytique.

b) *Mydriase spasmodique* (excitation du grand sympathique cervical). La dilatation peut être fort variable ; tantôt elle est intense, maximale ; tantôt, au contraire, elle est moyenne. Les réflexes à la lumière, à la convergence et à la douleur sont conservés, quelque légers qu'ils soient. Le muscle ciliaire n'est jamais atteint, mais l'irritation du grand sympathique entraîne très fréquemment des troubles vaso-moteurs de la face. L'épreuve des collyres donne les résultats suivants : l'atropine produit une dilatation maximale, si celle-ci n'existait pas déjà ; la cocaïne au contraire est sans action ; l'ésérine enfin rétrécit la pupille, mais moins que dans les cas de mydriase paralytique. Ici encore, ce tableau clinique ne répond pas à celui que nous avons observé.

Ainsi donc, en nous en tenant à la symptomatologie classique, il nous est impossible de faire entrer notre cas dans une de ces deux formes de mydriase. Dans une circonstance analogue, Aurand et Frenkel (2) ont été obligés d'accepter l'existence simultanée « d'une paralysie des filets mo-

(1) Coppez, Arch. d'Opht., 1903.
(2) Aurand et Frenkel, Revue de Méd., 1896.

teurs et d'une excitation des filets sympathiques de l'iris » pour expliquer les symptômes qu'avait présentés leur malade.

On nous permettra de faire une remarque importante à ce sujet. Les signes que tous les auteurs attribuent à la mydriase paralytique sont ceux que produit une lésion organique siégeant soit sur le noyau irido-constricteur du moteur oculaire commun, soit sur les filets iriens de ce nerf jusqu'à leur entrée dans le ganglion ciliaire. De même les signes de la mydriase spasmodique sont ceux que provoque l'excitation du centre irido-dilatateur de la moelle cervicale ou des filets sympathiques jusqu'à leur entrée dans le ganglion ciliaire. Nous connaissons bien ces deux formes, que l'on observe souvent en clinique, et qu'il est facile d'étudier par l'expérimentation. Mais la plupart des auteurs, qui discutent la pathogénie des troubles pupillaires, ne tiennent compte que de ces deux types et raisonnent comme si l'iris était directement innervé par le moteur oculaire commun et par le grand sympathique. Or cette conception n'est pas juste, car les muscles iriens sont en réalité sous la dépendance du ganglion ciliaire. Les expériences faites sur les mammifères supérieurs ont montré que le moteur oculaire commun n'agit sur les muscles de l'iris que grâce au ganglion ciliaire, qui reçoit l'excitation de ce nerf et la transmet, au moyen d'une articulation neuronique de nature sympathique, à la musculature lisse de l'iris. Comme le fait remarquer Coppez (1) avec beaucoup de justesse, « ici comme ailleurs, les muscles lisses sont innervés par un ganglion sympathique sous la dépendance d'un nerf moteur ».

Donc, au lieu de rapporter tous les troubles moteurs de l'iris à des lésions siégeant en amont du ganglion ciliaire, il est logique d'admettre l'existence de troubles fonctionnels ou organiques ayant leur origine soit dans les cellules motrices du ganglion ciliaire, soit dans les filets moteurs des nerfs qui en émanent. Malheureusement nous ignorons à peu près totalement les symptômes des troubles morbides, qui peuvent se produire dans ce ganglion ou dans ses nerfs centrifuges. Ce que nous en savons nous a été appris par la physiologie.

On sait que la nicotine est un poison spécifique des cellules sympathiques ; injectée dans l'orbite du singe, son action élective se manifeste par la destruction des cellules sympathiques du ganglion ciliaire ; cette lésion a pour conséquence la production d'une mydriase maximale, avec perte des réflexes.

Avant les travaux de Schultze (2), on était obligé, pour expliquer l'action de l'atropine, d'invoquer une paralysie de la III[e] paire et une excita-

(1) Coppez, *loc. cit.*
(2) Schultze, Arch. für Anat. und. Physiol., 1898.

tion simultanée du grand sympathique. Cet auteur a démontré que ce poison agissait simplement en paralysant les terminaisons nerveuses du sphincter de l'iris.

La cocaïne, au contraire, présente deux actions successives : tout d'abord, elle excite les terminaisons nerveuses du dilatateur de l'iris, d'où légère mydriase avec conservation des réflexes ; cette dilatation est identique à celle que provoque l'excitation du sympathique. Plusieurs heures plus tard, la cocaïne paralyse les terminaisons nerveuses du sphincter et agit alors comme l'atropine ; mais cela ne se produit guère qu'avec des solutions fortes.

Ainsi donc, l'expérimentation nous démontre que la paralysie des cellules sympathiques du ganglion ciliaire ou celle des terminaisons nerveuses du sphincter de l'iris produisent une mydriase maximale avec perte des réflexes.

L'existence de cette dilatation paralytique totale n'est pas en contradiction avec la mydriase moyenne, que produit la paralysie du moteur oculaire commun, et ces deux types peuvent parfaitement s'expliquer. Les filets irido-moteurs contenus dans la III^{e} paire ont pour rôle unique de provoquer la contraction du diaphragme irien sous l'influence des impressions rétiniennes, de la convergence, de la douleur, etc... La paralysie de ces filets ne fait qu'interrompre l'arc réflexe, mais le sphincter lui-même n'est pas atteint. L'iris, n'étant plus soumis aux excitations extérieures, se place dans sa position d'équilibre, c'est-à-dire que son diamètre est égal à celui de l'iris normal dans l'obscurité et le repos absolus ; le tonus du sphincter est équilibré par le tonus du dilatateur. Si le sphincter lui-même vient à être paralysé, — c'est ce que produit l'atropine, — l'équilibre est rompu ; le dilatateur conserve seul son action, ce qui produit une mydriase maximale. Réciproquement, l'ésérine rompt aussi l'équilibre, en excitant le sphincter, d'où myosis intense.

Nous admettrons donc que nous avons observé chez notre malade un cas de mydriase due à un trouble paralytique siégeant soit dans le ganglion ciliaire, soit dans les nerfs qui en émanent.

La cause de cette mydriase mérite de nous arrêter quelques instants. Son unilatéralité nous permet d'éliminer *a priori* tous les facteurs étiologiques généraux. D'autre part, la facilité, avec laquelle nous avons pu provoquer la contraction de la pupille, suffit à démontrer qu'il ne s'agit pas d'une lésion anatomique de l'iris lui-même ; enfin rien dans l'état de l'œil ne peut l'expliquer. Il nous faut donc rattacher cette mydriase à un trouble de l'innervation locale.

1° *Causes organiques.* — Nous croyons avoir démontré que cette mydriase était due à une paralysie du sphincter. Or, si cette paralysie était

organique, il nous eût été impossible de provoquer la contraction de la pupille, surtout par des moyens aussi simples que l'électricité ou que l'instillation d'une goutte d'eau. En outre une paralysie organique durant depuis aussi longtemps aurait entraîné des lésions atrophiques de l'iris.

2° *Causes fonctionnelles.* — *a*) Peut-on incriminer le vice de réfraction du malade ? On sait que les myopes ont souvent la pupille plus large que les emmétropes et les hypermétropes ; mais cette dilatation est légère et les réflexes sont conservés. D'autre part le malade a une myopie de 6 dioptries à droite et il travaille sans verre correcteur : il ne se sert donc pas de son accommodation. En outre, n'ayant pas la vision binoculaire, il ne met pas en jeu sa convergence. Ces particularités ont peut-être été des causes adjuvantes, mais nous les croyons incapables d'avoir provoqué à elles seules une paralysie du sphincter.

b) La possibilité d'une crampe professionnelle est encore une hypothèse que l'on peut envisager. Un examen rapide nous permet cependant de l'éliminer ; la crampe, en effet, est la contracture d'un muscle en travail ; notre malade, qui est horloger, travaille sur des objets très éclairés et la loupe concentre sur sa rétine les rayons lumineux ; aussi pendant son travail sa pupille devrait être contractée et logiquement la crampe de l'iris devrait se traduire par du myosis. On pourra nous objecter que la contraction longtemps prolongée du sphincter a provoqué simplement sa fatigue, d'où affaiblissement de son tonus et prépondérance du dilatateur. Nous répondrons à cela que la mydriase existait avant que le malade se servît de la loupe ; de plus nous ne pouvons admettre qu'un muscle, fatigué au point de ne plus réagir du tout à ses excitants naturels (lumière, convergence, douleur, etc.), puisse se contracter d'une façon aussi intense sous l'influence d'excitations, qui sont normalement sans action sur lui.

c) Il nous faut donc envisager la possibilité d'une paralysie hystérique du sphincter de l'iris. Cette hypothèse seule nous permet d'expliquer certains faits, que nous avons signalés dans l'observation : la facilité avec laquelle nous avons provoqué la contraction du sphincter par des moyens qui n'ont normalement aucune action sur la pupille (instillation d'une goutte d'eau, courants alternatifs) ; la conservation de la puissance myotique de l'ésérine ; l'intégrité du parenchyme de l'iris, qui n'a pas été altéré par la longue durée de la mydriase. Ces divers caractères impliquent l'absence de toute lésion organique des nerfs irido-moteurs.

Notre malade a présenté, en outre, divers symptômes, qui viennent corroborer l'hypothèse d'hystérie. Nous savons que chez les sujets sains la mydriase maximale provoque une photophobie intense ; or notre malade, nous l'avons dit, travaille à une lumière vive sans la moindre fatigue et

seul le grand soleil lui donne un léger éblouissement ; il existe donc une diminution de la sensibilité rétinienne pour la lumière ; comme l'a montré Parinaud, cette anésthésie pour la lumière est compatible avec une sensibilité normale pour les couleurs et avec une acuité visuelle normale. Il existe en outre un rétrécissement concentrique du champ visuel pour le blanc, avec conservation du champ des couleurs. La vision verte qui s'est manifestée après l'instillation d'ésérine nous paraît être un phénomène de même nature ; on ne sait que fort peu de choses sur la chloropsie et les auteurs la considèrent comme la première phase de l'érythropsie ; mais le malade n'a pas eu de vision rouge. Il faut encore signaler l'hémi-hypoesthésie gauche, c'est-à-dire du côté où fut pratiquée la néphrotomie, et les crises de rétention passagère d'urine, sans cause organique, et cédant à un simple cathétérisme.

L'existence de la mydriase hystérique est une question des plus controversées et beaucoup d'auteurs ne l'admettent pas. Dans son important article sur « les troubles oculaires dans l'hystérie », Parinaud (1) ne prononce pas son nom, même pour l'éliminer ; Brinswanger (2) pense que « tous les cas de mydriase hystérique peuvent s'expliquer soit par une lésion organique, soit par l'usage de l'atropine par les malades à l'insu de l'observateur. » Il faut avouer en effet que beaucoup de mydriases hystériques sont suspectes et il faut toujours soupçonner l'emploi clandestin de l'atropine ; on ne peut envisager la possibilité de cette supercherie chez notre malade, car l'accommodation avait conservé toute son amplitude. De même dans quelques rares cas de mydriase considérée comme hystérique, l'autopsie a démontré la présence de lésions organiques ; mais ces faits ne suffisent pas à légitimer le rejet de la mydriase hystérique. Les auteurs qui n'admettent pas son existence s'appuient sur ce que les centres pupillaires ne sont pas soumis à la volonté ; dès lors il leur semble que ces centres doivent échapper aux manifestations de la névrose. Cette objection toute théorique a beaucoup perdu de sa valeur et la publication de faits précis montre que l'on ne doit pas être si absolu ; il faut accepter la mydriase hystérique.

La discussion s'étend aussi à la nature de cette mydriase : pour Schwartz (3), il n'existerait pas de mydriase paralytique ; c'est aussi l'opinion de Dejerine (4), parce que l'ésérine était sans action sur les dilatations dont ils ont eu connaissance. Sans nier la mydriase spasmodique,

(1) Parinaud, Annales d'ocul., CXXIV, 1900.

(2) Brinswanger, *Die Hysterie, Handbuch von Nothnagel*, Vienne, 1904.

(3) Schwartz, *Die Bedeutung des Augenstorungen für die Diagnose der Krankenheiten*, 1898.

(4) Dejerine, Traité de Path. générale de Bouchard, 1900.

nous croyons que le type paralytique existe et qu'il est même plus fréquent que d'aucuns le supposent. Ce qui a égaré beaucoup d'auteurs, c'est qu'ils ont voulu expliquer la mydriase maximale par les seuls troubles du moteur oculaire commun ou du grand sympathique cervical, sans tenir compte du ganglion ciliaire ; la paralysie de la III[e] paire ne pouvant produire seule cette dilatation maximale, ils ont dû invoquer l'excitation du sympathique.

Beaucoup d'observations de mydriase hystérique sont trop incomplètes ou trop peu explicites pour servir utilement à l'étude de cette affection ; on peut néanmoins établir que la forme paralytique peut se présenter sous deux types :

1° *Paralysie du moteur oculaire commun* : les signes sont identiques à ceux des paralysies organiques ; il y a fréquemment des paralysies concomitantes du muscle ciliaire ou de certains muscles extrinsèques.

2° *Paralysie du sphincter* : la mydriase est maximale et toutes les réactions de la pupille sont abolies, comme dans la dilatation atropinique ; mais le muscle ciliaire n'est pas intéressé et l'ésérine a conservé toute sa puissance. C'est là le type que nous avons observé ; nous rapprocherons de ce fait les cas de Borel (1) et de Max Weil (2).

En résumé nous ne croyons pas qu'on puisse mettre en doute l'existence de la mydriase paralytique hystérique ; mais on ne saurait être trop circonspect avant d'en affirmer le diagnostic. Dans son étude de la séméiologie pupillaire, Morax (3) dit : « On ne devra admettre l'hystérie qu'après avoir écarté toutes les autres interprétations ». Nous trouvons ce principe trop large et nous croyons que le diagnostic de la mydriase hystérique doit être soumis à la règle suivante : on ne devra penser à la possibilité de l'hystérie qu'après avoir écarté toutes les autres interprétations ; mais on ne sera autorisé à l'admettre, que s'il existe d'autres symptômes positifs de la névrose.

(1) Borel, Annales d'ocul., CXXIII, 1900.
(2) Max Weil, Neurolog. Centralblatt, 1899.
(3) Morax, Encyclopédie franç. d'Opht., IV, 1905.

NOTE SUR LA FOLIE HASCHICHIQUE

(A PROPOS DE QUELQUES ARABES ALIÉNÉS PAR LE HASCHICH)

PAR

Auguste MARIE

(de Villejuif).

Dans tous les climats et pour toutes les races humaines il existe des substances, empruntées au règne végétal le plus souvent, à l'aide desquelles l'homme s'intoxique, c'est-à-dire modifie volontairement son équilibre nerveux pour se donner une excitation ou une anesthésie variables selon les doses employées.

Tantôt c'est par les voies digestives, tantôt par les voies respiratoires que le plus souvent l'absorption se fait. L'emploi de substances chimiques et des voies hypodermiques est tout moderne et encore relativement peu étendu.

Parmi les toxiques relativement anciens et que l'Orient pratique avec une vogue qui n'a d'égale que celle des alcools en Occident et ailleurs, il faut citer le haschich et l'opium.

L'opium se réfère plutôt à l'Extrême-Orient.

Le haschich est plus caractéristique de l'Europe sud-orientale, de l'Asie occidentale et de l'Afrique musulmane. Il est vrai que la pénétration en Occident semble imminente, pour l'opium comme pour le haschich.

Aux confins des deux zones, opium et haschich se combinent d'ailleurs, comme les statistiques des Asiles des Indes (1) le montrent, de même qu'en Turquie et Afrique nord, alcool et haschich commencent à se combiner dans les mœurs indigènes modernes des centres européanisés.

(1) Tableau des folies haschichiques et opiomaniaques placées en 1905 à l'asile du Pendjab :

	Charas	Gauja	Bhang	Opium	Mongé	Mixte
Internés antérieurs	50	2	17	1	3	7
Entrants directs.	22	»	4	»	3	9
Entrés après crime.	3	»	»	»	»	3
Totaux.	75	2	21	1	6	19
Total général.						114/576

Sur ces 114 cas d'intoxication spéciale, une femme seulement par le haschich.



ARABES ALIÉNÉS. FOLIE HASCHICHIQUE

(Auguste Marie de Villejuif).

Masson et Cie, Éditeurs

Phototypie Berthaud, Paris.

Quoi qu'il en soit, le haschich est encore plus spécialement le toxique usité au pays turc, c'est à ce titre que l'Egypte musulmane encore sous l'influence des mœurs turques offre à considérer de fréqnents exemples de maladies par haschichisme. Les psychoses et névroses sont ici comme pour les autres toxiques les affections les plus fréquentes et les plus sérieuses.

Ayant eu l'occasion d'observer la folie haschichique au Caire, je donne ici quelques photographies recueillies grâce à l'obligeance de notre collègue M. le Dr Warnock, médecin-directeur de l'asile d'Abbassieh (Pl. XLVII).

Le haschich usité en Orient vient de Grèce, où le chanvre indien cultivé est préparé en drogues diverses pour l'usage de la pipe ou bien pour l'ingestion par la bouche.

Ces préparations portent des noms divers selon les pays et selon les espèces de chanvre, la qualité de l'extrait, son mode de préparation et d'extraction.

Le Dawamesk ou extrait gras est sucré et aromatisé de canelle, pistache, poivre et muscade, additionné de musc, cantharide et noix vomique, il se mange chiqué sous forme de bol ou mêlé à des gelées de fruits.

Le haschich (gozah) se fume aussi dans une pipe spéciale d'environ 50 à 60 centimètres de long à fourneau perpendiculaire où la pastille brûle avec ou sans feuilles aromatiques. Des locaux spéciaux ou maschechels, sorte de cafés arabes, sont généralement les lieux de fumeries collectives.

Aux Indes anglaises, le haschich à fumer porte le nom de ganja et chara selon qu'il est ou non combiné au tabac et à l'opium, tandis que ce dernier se présente sous deux variétés appelées madruk et chandu, également employées à la pipe ; l'opium à manger forme une troisième variété également à part. Ces expressions de Dawamesk, Gozah ou Ganja, Chara, Bhang, Madruk et Chandu émaillent fréquemment les rapports médico-administratifs des asiles d'aliénés hindous, et il n'est pas toujours facile de débrouiller nettement les étiologies toxiques de ces divers ordres pour faire la part exacte des genèses exotoxiques de l'aliénation mentale de ces populations.

En Egypte, la culture et l'importation du haschich furent interdits en 1868, mais en 1874 il fut permis d'en importer après payement d'un droit. En novembre 1877 un ordre arriva de Constantinople que tout le haschich importé en Egypte, soit saisi et détruit ; finalement en mars 1879 l'importation et la culture du haschich fut interdite par édit du Khédive. En mars 1884 il fut prouvé que le haschich prohibé était vendu par les douanes au lieu d'être détruit comme auparavant et les produits étaient partagés par les agents et les officiers qui avaient fait la saisie. Cette mesure était rendue nécessaire, dit M. Caillard, le Directeur général des

douanes, par l'absence de l'argent qui pouvait leur être distribué, pendant que d'autre part les profits de la contrebande étant très grands, de grosses sommes étaient versées par les contrebandiers pour s'assurer du silence ou de la complicité des officiers de la douane, gardes-côtes et autres.

Un grand nombre de gens s'occupaient de ce commerce de contrebande dont beaucoup n'avaient que ce moyen d'existence. Une grande ingéniosité était déployée par les contrebandiers dans ce commerce illicite, et pas plutôt une ruse était-elle éventée qu'une autre naissait. Le grand obstacle était que la répression complète de la contrebande était refusée par quelques Etats européens qui ne reconnaissaient pas au gouvernement égyptien le droit de recherche dans les magasins suspectés et de punir les délinquants par la confiscation. Vue l'impossibilité de supprimer la contrebande du haschich ; on tend à *abolir la prohibition* du poison et à le frapper d'une taxe (9 s 3 d par lb), en outre d'une taxe de licence de vente. Il se consomme annuellement en Egypte *140.000 livres* malgré la défense. Ce haschich est *manufacturé principalement en Grèce.*

En Egypte, dit M. le Dr Warnock, ces *statistiques* sont rigoureuses depuis 1895.

Pendant les six années 1896-1901, parmi les 2564 cas d'aliénés du sexe masculin admis à l'hospice des aliénés égyptiens du Caire, 689 furent attribués à l'abus du haschich, soit environ 27 0/0. Très peu d'internés du sexe féminin avaient fait usage du haschich, et il est notoire que la folie est trois fois plus commune chez les hommes qui font usage du haschich que chez les femmes qui emploient relativement rarement cette drogue.

Cette différence dans la moyenne des aliénations entre les sexes est significative, et tend à démontrer grandement l'importance du haschich comme cause de la folie chez les Egyptiens hommes. En Europe, l'aliénation est plus fréquente parmi les femmes que parmi les hommes (35 à 31, en Grande-Bretagne par exemple).

La proportion des malades par le *haschich* sur le nombre total des hommes malades admis en 1904 à Abbassieh était de 15 0/0 : en 1905 de 14 1/2 0/0. En 1903, le pourcentage était de 18 0/0, en 1902 de 22 1/3 0/0. Il est très possible que cette grande diminution dans les admissions des cas de haschich soit due au traitement hors l'asile, des cas de délire transitoire, comme suite aux instructions données aux médecins locaux de n'envoyer à l'asile que les cas les plus graves. C'est ainsi que sur *208 cas* de folie de toutes sortes admis à l'hôpital d'Alexandrie pendant 1904, *37 cas* seulement furent envoyés à l'hôpital d'Abbassich.

L'ivresse du haschich est euphorigène comme la plupart des ébriants à faible dose. A un degré plus avant l'état subjectif de rêve devient un

véritable délire onirique persistant et inhibant le courant centripète des excitations réelles.

Les synesthésies les plus complexes s'éveillent alors avec les associations intenses et l'évocation d'impression antérieures. L'illusion de puissance intellectuelle et de compréhension nouvelle donne à certains l'illusion de possessions par des puissances surnaturelles, et l'exaltation prophétique. La physionomie de certains de ces délirants au début est caractéristique du visionnaire à délire onirique euphorique et exalté (Fig. I et II).

A un degré plus avant, l'excitation se manifeste par de l'excitation incohérente avec insomnie et verbigération sans suite, puis vient la fatigue et l'épuisement avec dépression et orientation fâcheuse du courant des sensations (Fig. III et IV), illusions et hallucinations des divers sens. Les idées de persécution se développent alors et quelques idées hyponchondriaques ou mélancoliques, mais rarement surviennent les réactions suicides.

En revanche, les réactions médico-légales fâcheuses autres ne sont pas rares.

Le caractère érotique de l'excitation spinale dû au haschich se manifeste dans l'ivresse comme dans le délire ultérieur ; à l'excitation sexuelle se lient les attentats divers aux mœurs et à la pudeur, exhibitionnismes, viols, etc. Cependant les manifestations délirantes objectives sont moins marquées quelquefois que dans l'alcoolisme en raison de l'apathie motrice due au toxique. La démarche chancelante et les tremblements ataxiques peuvent s'observer au début dans l'ébriété comme au déclin des accès délirants transitoires, bien que plus rares que dans le *delirium tremens*.

Si le malade n'est pas isolé et sevré à temps, peut apparaître l'accès de manie haschichique. Les réactions actives s'accumulent alors avec une rapidité d'impulsion marquée que les tremblements ne gênent pas, en raison de la rapidité même.

Le délire aigu mortel avec épuisement rapide et forme galopante subfébrile peut s'observer, mais aussi la confusion mentale onirique peut passer à l'état chronique ; une systématisation secondaire peut s'établir ou se retrouvent les caractères précités du délire transitoire (persécutions et possessions, mégalomanies prophétiques) ; c'est le cas, semble-t-il, des sujets à dégénérescence héréditaire préalable ; d'autre part, la démence précoce peut s'établir plus ou moins vite (Fig. V).

Les cas d'haschichisme à rechute ne sont pas moins fréquents que dans l'alcoolisme chronique. Dans les intervalles des accès d'haschichisme, ces malades restent alors les déclassés moralement dégradés et inaptes à la lutte normale pour l'existence, vagabonds, mendiants, malfaiteurs, récidivistes du vol, du mensonge et des outrages à la pudeur, ils sont le fléau

des milieux sociaux et familiaux auxquels ils appartenaient, et sur lesquels ils ne sont plus capables de subsister qu'en parasites usant de ruse ou de violence pour satisfaire quand même leur passion.

Ce sont des dégénérés acquis passant de la prison à l'asile et inversement. Parmi eux, certains seraient des haschichomanes intermittents à part, comme les dipsomanes distincts des alcooliques (Fig. VI).

Le haschich agit sur la genèse de la criminalité et de la folie non moins que l'alcool chez nous ; si le suicide en résulte plus rarement, cela peut provenir de ce que la religion mahométane y pousse moins et que dans les autres formes de folie il est également rare chez l'Arabe.

Au demeurant le haschich ne fait pas de dégâts plus considérables que l'alcool, peut-être même moins, et les administrateurs anglais et égyptiens se demandent si la croisade anti-haschichique ne tournerait pas au profit de l'alcool plus nuisible encore.

L'alcool est, dans d'autres pays, une cause si fertile de crimes et de folie que sa substitution au haschich en Egypte empirerait probablement l'état des choses. L'alcool paraît aussi avoir une action plus délétère, spécialement dans les climats chauds et sur les races orientales.

La politique la plus sage en Egypte serait probablement de conserver l'usage du haschich dans certaines limites sans le défendre entièrement (Warnock).

L'usage du haschich, contrairement à celui de l'alcool ne semble pas s'accompagner de lésions anatomiques caractéristiques, et il n'en résulte généralement pas de désordres physiques notables.

A Abassieh, le *diagnostic* de l'aliénation par le haschich dépend de l'historique du cas et des déclarations du malade. Le dossier de police donne souvent des renseignements sur l'existence de l'habitude, mais à moins qu'il ne soit confirmé autrement, ce témoignage n'est pas pris en considération pour établir le diagnostic de l'aliénation par le haschich.

« Occasionnellement, la *présence du haschich dans les vêtements* du malade ou *caché dans ses oreilles ou sa bouche* trahit la nature du cas. A l'admission tout malade de sexe masculin est interrogé au sujet du haschich, et un rapport est dressé sur la quantité qu'il en prend et sa tolérance de la dose absorbée.

« A mesure que l'état mental du malade s'améliore, il est interrogé à nouveau au sujet du haschich et, avant sa sortie, il est invité à donner tous les détails sur son habitude. En comparant les différents détails sur la *manière de fumer le haschich*, tels que le *prix de la Gozah*, les différentes qualités de la drogue, etc. ; il n'est pas difficile, dans bien des cas, de se former une opinion pour savoir s'il s'agit d'un cas de haschich ».

L'usage excessif des drogues dérivées du chanvre est-il plus commun

en Egypte qu'aux Indes? Le Dr Warnock ne peut se prononcer sur ce point, mais comme des milliers de personnes en font un usage journalier, celles-là seules qui en font abus ou les individus particulièrement susceptibles à son action toxique, deviennent aliénés à tel point que leur état nécessite l'internement. C'est donc plutôt un réactif révélateur des tares latentes.

Qu'il me soit permis de rapporter en terminant les conclusions du rapport de la commission d'enquête indienne sur l'usage des poisons du chanvre (vol. I, 264). « L'usage modéré des drogues ne produit pas d'effets nuisibles à l'esprit, mais l'usage excessif indique et accroît l'instabilité mentale ; il tend à affaiblir l'esprit ; il peut même conduire à la folie. Il a été démontré que l'action des drogues dérivées du chanvre a été souvent très exagérée, mais il est hors de doute qu'elles produisent quelquefois l'aliénation » (15 0/0 en Egypte).

Le gérant : P. Bouchez.

Imp. J. Thevenot, Saint-Dizier (Haute-Marne)

SOCIÉTÉ DE NEUROLOGIE DE PARIS

(séance du 4 juillet 1907)

PARIS INTERNES EN MÉDECINE

SYRINGOMYÉLIE AVEC PHÉNOMÈNES BULBAIRES ET TROUBLES TROPHIQUES INTENSES,

par

F. RAYMOND et **P. LEJONNE**

Professeur de Clinique des Maladies du Système Nerveux à la Salpêtrière. — Chef de clinique

Les phénomènes bulbaires, les troubles trophiques sont des manifestations bien connues de la syringomyélie, mais il est rare de voir les uns et les autres se rencontrer chez le même malade d'une manière aussi accentuée ; cette association fait le principal intérêt de l'étude clinique que nous entreprenons ici.

Observation.

Le malade F..., âgé de 18 ans, exerçait la profession de mécanicien. Il n'y a rien à noter dans ses antécédents de famille, si ce n'est la santé remarquable et la longévité de ses ascendants ; il a encore trois grands parents vivants, âgés de 70, 72 et 82 ans ; seul son grand-père paternel est mort, à 76 ans. Il a cinq frères et sœurs tous en bonne santé ; un seul est mort de convulsions, à l'âge de 4 ans.

Lui-même est né à terme, dans de bonnes conditions, il n'a présenté aucune maladie d'enfance sauf une scarlatine à 4 ans : en particulier il n'a jamais souffert de rachitisme ; toutefois il n'a marché qu'à 18 mois.

Depuis son enfance il a présenté des végétations adénoïdes ; il dormait la bouche ouverte et ronflait ; ces végétations ont été enlevées une première fois, il y a trois ans, à l'hôpital Boucicaut ; elles ont réapparu il y a quelques mois et ont amené à leur suite une surdité progressive.

La maladie actuelle paraît avoir débuté d'une manière insidieuse vers l'âge de 10 à 11 ans ; à cette époque la mère remarqua que la main droite de son fils était plus grosse que la gauche ; F... avait très facilement des engelures aux pieds et surtout à la main droite ; peu de temps après il se plaignit de

crampes dans le bras droit ; mais les accidents n'ont réellement frappé le malade et son entourage qu'en 1903. A cette époque, F..., âgé de 14 ans, quitta l'école pour entrer en apprentissage ; il commença alors à se courber peu à peu vers la gauche : cette scoliose s'établit progressivement, sans douleurs ; peu à près il eut une certaine difficulté à avaler ; cette difficulté persiste encore actuellement, mais jamais le malade n'a avalé de travers. Vers la même époque son bras droit commença à devenir plus faible. Il y a à peu près un an que F... traîne la jambe droite ; deux mois après, la jambe gauche est devenue raide à son tour et depuis six mois la marche est très difficile.

Il y a un peu plus de deux ans le malade a consulté pour sa scoliose le professeur Kirmisson qui lui a fait porter un corset orthopédique. Il a revu depuis une dizaine de fois M. Kirmisson qui finalement l'envoya à la Salpétrière en juin 1907.

Etat actuel, 28 *juin* 1907. — Le malade se plaint avant tout d'éprouver une très grande difficulté pour marcher : en effet la démarche est spasmodique, les jambes sont raides et le malade les traîne difficilement sur le sol, il use le côté externe de ses souliers.

Au contraire lorsque le malade est couché les divers mouvements se font d'une façon spasmodique mais avec assez de force ; pourtant la jambe droite est évidemment plus faible et on s'en aperçoit surtout dans les mouvements d'abduction et d'adduction du pied.

Les réflexes rotuliens et achilléens sont très vifs ; il existe une trépidation spinale bilatérable ainsi que la danse de la rotule.

Le signe de Babinski et celui d'Oppenheim sont positifs, tant à droite qu'à gauche.

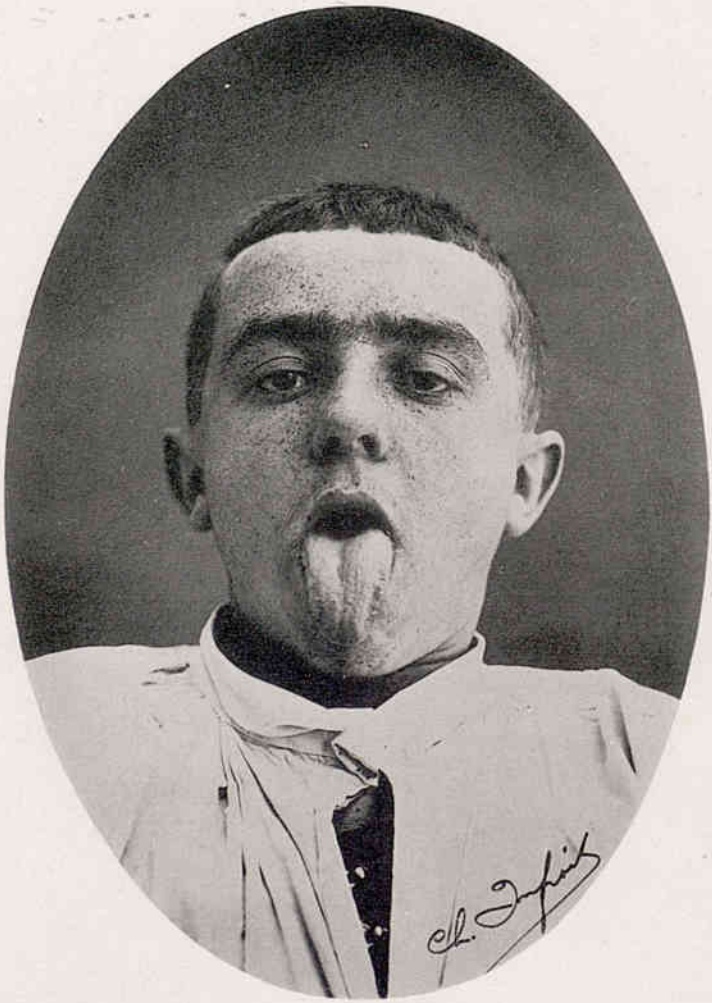
Il n'y a pas d'atrophie musculaire appréciable. L'examen électrique pratiqué par M. le Dr Huet n'a montré qu'un peu de diminution simple sur les muscles des jambes paraissant plus accentuée sur les muscles antérieurs et externes, des deux côtés.

En examinant les *membres supérieurs*, on est frappé immédiatement par la différence de coloration et de volume qui existe entre les deux mains.

L'avant-bras et la main du côté droit sont souvent parsemés de marbrures rougeâtres ; le malade ressent à ce niveau une impression de froid, au moindre abaissement de la température ; objectivement la main est certainement plus froide au toucher que celle du côté opposé. Ces troubles vasomoteurs s'exagèrent lorsque la température est froide, pendant l'hiver ; on peut obtenir le même résultat en faisant tremper au malade ses mains dans l'eau très froide : la main et l'avant-bras droits prennent alors une teinte violacée uniforme et le malade se plaint de fourmillements et d'engourdissement de tout le membre supérieur.

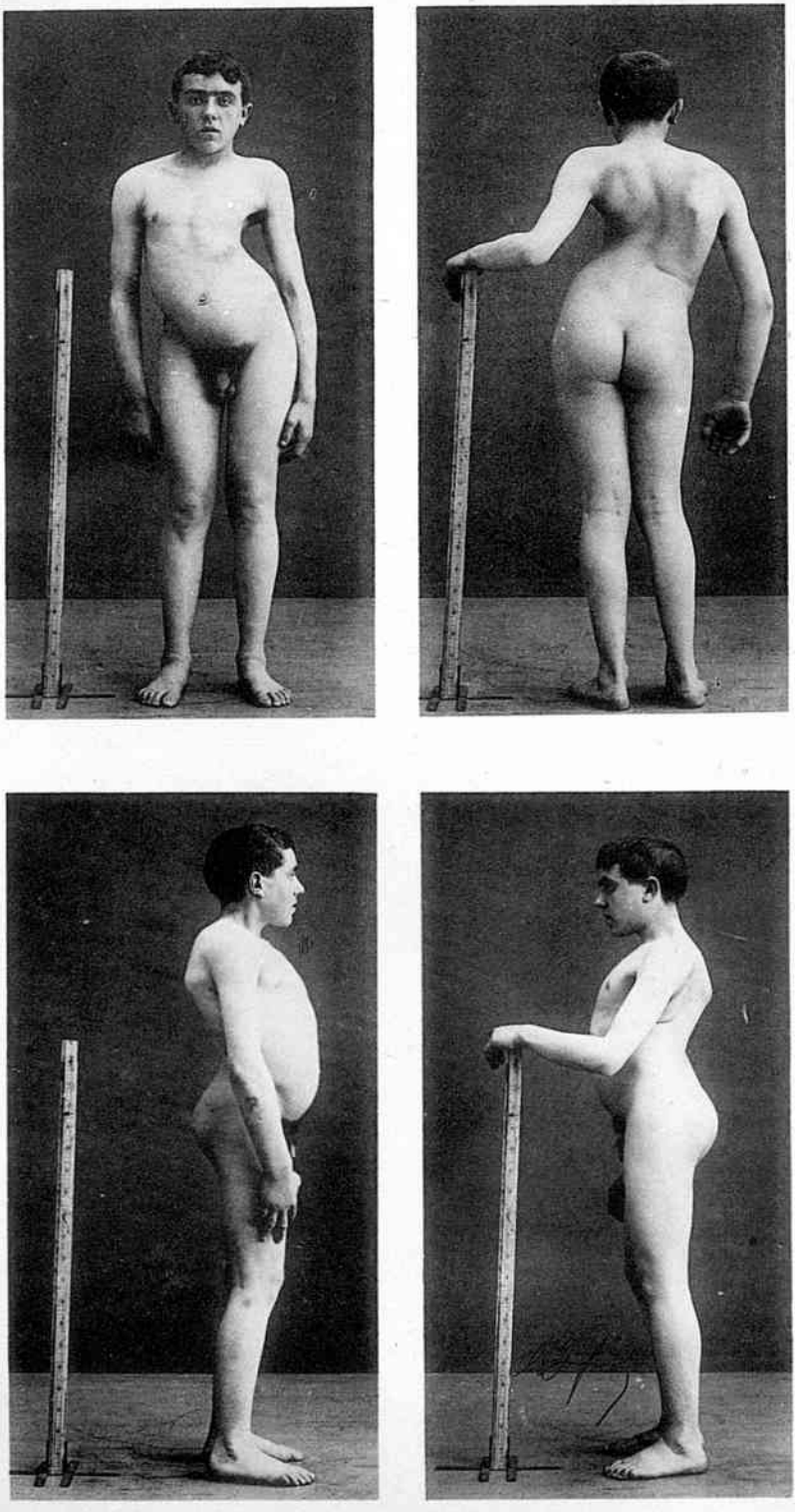
Il existe nettement une augmentation de volume de la main et du poignet droits. L'avant-bras ne participe pas au processus d'hypertrophie ; selon les régions il présente du côté droit un demi-centimètre à 1 cent. 1/2 de plus que du côté gauche ce qui est sensiblement normal.

A la main l'hypertrophie existe uniquement en largeur et la longueur des

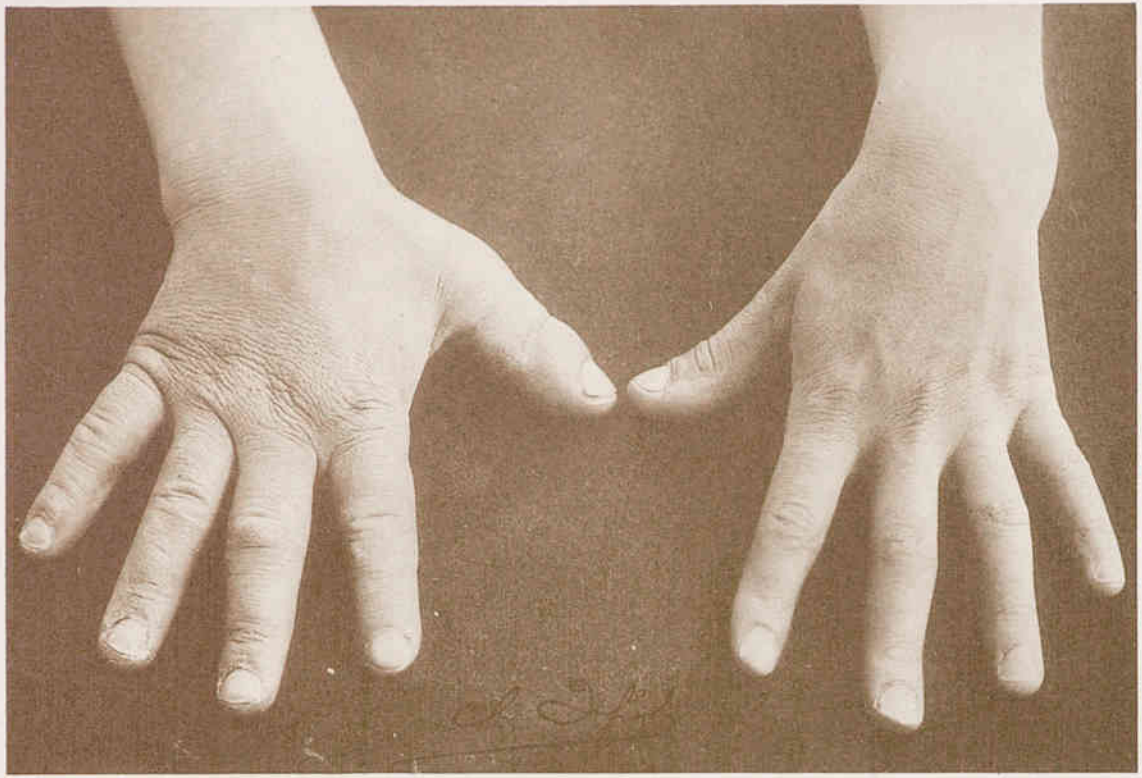


SYRINGOMYÉLIE AVEC PHÉNOMÈNES BULBAIRES ET TROUBLES TROPHIQUES INTENSES.

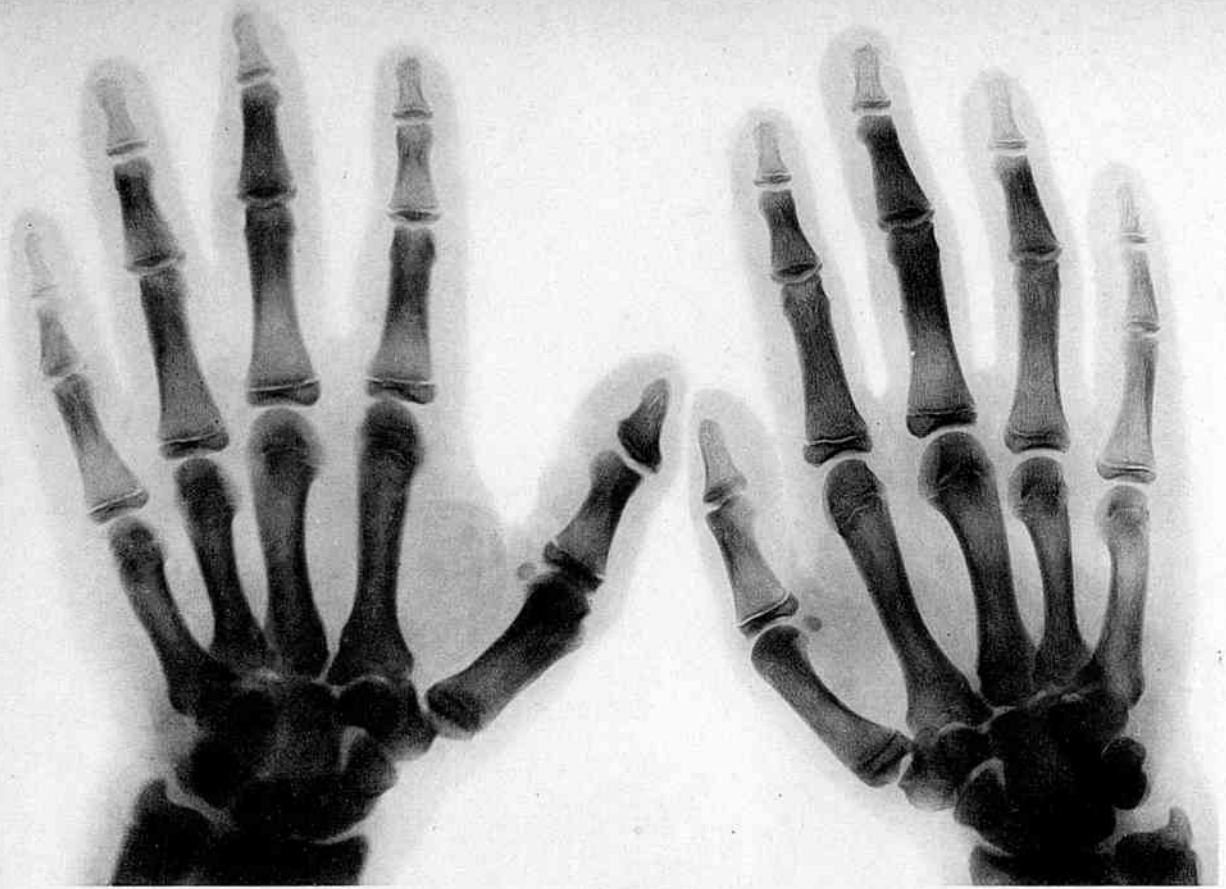
(Raymond et Lejonne).



SYRINGOMYÉLIE AVEC PHÉNOMÈNES BULBAIRES ET TROUBLES TROPHIQUES INTENSES.



SYRINGOMYÉLIE AVEC PHÉNOMÈNES BULBAIRES ET TROUBLES TROPHIQUES INTENSES.



SYRINGOMYÉLIE AVEC PHÉNOMÈNES BULBAIRES ET TROUBLES TROPHIQUES INTENSES.

(Raymond et Lejonne).

deux mains est à peu de chose près la même. Le poignet a 1 cent. 1/2 de plus de tour, à droite qu'à gauche ; la différence en faveur du côté droit atteint jusqu'à 3 centimètres au niveau du carpe. Les doigts sont boudinés, élargis sur toute leur longueur, beaucoup plus gros que ceux du côté opposé ; les ongles sont striés, cassants ; il n'y a aucune cicatrice de panaris, ni d'ulcérations des doigts (Pl. L et LI).

La motilité des membres supérieurs n'est pas indemne ; si tous les mouvements spontanés sont possibles, le malade se plaint que son côté droit soit devenu beaucoup plus faible ; et de fait tandis que les mouvements du côté gauche s'accomplissent avec une vigueur satisfaisante, à droite les mouvements de la racine du membre sont seuls normaux, la pronation et la supination, la flexion et l'extension du poignet, les divers mouvements des doigts étant diminués de force d'une façon globale, sans qu'il soit possible d'établir là une systématisation.

Les réflexes tendineux et particulièrement le réflexe olécrânien sont plutôt un peu forts du côté gauche, tandis qu'à droite ils sont nettement affaiblis, non seulement par comparaison avec le côté opposé, mais d'une manière absolue. Il ne paraît guère, toutefois, exister d'atrophie musculaire et l'examen électrique ne montre aucune modification.

Si l'on examine le *thorax et l'abdomen* de F..., on est avant tout frappé de l'énorme *scoliose* qu'il présente et de la déformation thoracique qui en est la conséquence (Pl. XLIX).

Cette scoliose à convexité droite très prononcée se manifeste dès la première vertèbre dorsale, elle devient intense dès la 5e ou 6e vertèbre et occupe toute la colonne dorsale.

Par compensation, la hanche gauche est très relevée par rapport à la hanche opposée ; au contraire l'épaule droite est plus haute que la gauche, il existe de plus au niveau de l'articulation scapulo-humérale droite une *arthropathie* avec déformation légère, mobilité anormale et surtout gros craquements à la palpation et dans les mouvements : ces craquements avaient depuis plusieurs mois attiré l'attention du malade qui ne s'en préoccupait pas à cause de l'absence de douleur.

Par suite de la déformation vertébrale, le thorax se trouve avoir subi un mouvement de torsion vers la droite, la moitié gauche est comme projetée en avant et en dedans, la moitié droite en dehors et en arrière.

L'omoplate droit est rejeté en arrière, le gauche par contre entraîné en avant.

Les mouvements de la ceinture scapulaire s'accomplissent assez mal tant à droite qu'à gauche ; le malade s'asseoit très péniblement sur son lit, les divers mouvements du thorax sont diminués. Par contre, les muscles de la paroi abdominale antérieure paraissent bien se contracter ainsi que le diaphragme et les muscles respiratoires.

Ces troubles ont une origine complexe : avant tout il faut mettre en cause l'énorme déformation vertébrale et thoracique ; mais il existe un certain degré de parésie spasmodique, la spasmodicité étant surtout marquée au niveau de

la masse sacrolombaire qui est contracturée particulièrement à gauche, et une atrophie musculaire diffuse, prédominant sur les muscles de l'omoplate qui ont un peu l'aspect « ailé ».

L'examen électrique montre un peu de diminution de l'excitabilité faradique et galvanique sur les muscles les plus atteints.

Du côté du *cou*, il n'existe aucun trouble de la motilité ; la *face* est de même absolument normale ; le malade siffle, ferme les yeux, d'une manière correcte.

Lorsqu'il tire la *langue*, on remarque un tremblement fibrillaire très net, beaucoup plus marqué à droite, et une atrophie de toute la moitié droite de la langue ; le côté gauche n'est d'ailleurs pas absolument indemne, tant au point de vue de l'atrophie que du tremblement fibrillaire (Pl. XLIII).

Le malade se plaint d'une certaine difficulté pour avaler ; il est parfois obligé de prendre certaines attitudes, de tourner la tête de côté, par exemple, pour faciliter la déglutition ; parfois, il existe un peu de reflux des liquides.

L'examen de la gorge montre que la moitié droite du voile du palais se contracte beaucoup moins bien que la gauche et présente une parésie évidente.

Le malade n'a jamais eu aucun trouble de la parole et sa voix ne s'est pas modifiée ; cependant l'examen du larynx pratiqué par M. le Dr Gellé montre que lors de la phonation la corde vocale droite se porte sans vigueur vers la ligne médiane ; c'est la corde gauche qui achève l'occlusion glottique nécessaire à l'émission vocale ; il y a donc une paralysie de la corde vocale droite.

Du côté des yeux, s'il n'existe aucune lésion du fond de l'œil et si les pupilles réagissent bien à la lumière et à l'accommodation, on observe un nystagmus rotatoire continuel qui s'exagère lorsque le malade regarde en bas et en dehors vers la droite, c'est-à-dire fait agir le muscle grand oblique de l'œil droit.

La *sensibilité* est extrêmement touchée, au point de vue subjectif ; à part quelques fourmillements dans le bras droit, il n'existe aucun phénomène douloureux. Objectivement, on constate de très gros troubles des *sensibilités superficielles*, ainsi qu'en rend compte le schéma ci-joint. On peut dire d'une manière générale que les troubles occupent toute la moitié droite du corps, la moitié gauche étant presque indemne. En effet, à gauche il n'existe qu'une bande radiculaire, occupant le territoire de C^4, surtout dans sa partie postérieure, au niveau de laquelle la sensibilité à la température est complètement abolie, les autres sensibilités superficielles étant normales.

A droite, dans un premier territoire, comprenant la face, et en arrière la zone de distribution de C^1 et de C^2, les troubles sensitifs, très légers, consistent simplement en quelques erreurs dans la reconnaissance du chaud et du froid.

Une seconde zone, où les troubles sont plus marqués, comprend en avant le territoire de C^2 et un peu de C^3, en arrière C^3 tout entier, c'est-à-dire la région du cou et de la nuque ; la sensibilité à la piqûre y est tout à fait normale, le tact étant émoussé et l'anesthésie à la température presque absolue. Au-dessous, c'est-à-dire dans toute la moitié droite du tronc et des membres, les trois modes de la sensibilité superficielle sont atteints, surtout la tempéra-

ture, le tact un peu moins, la sensibilité à la piqûre étant mieux conservée. C'est dans le territoire de C^4 que l'anesthésie aux trois modes est le plus marquée ; elle diminue très légèrement à mesure que l'on descend, et en particu-

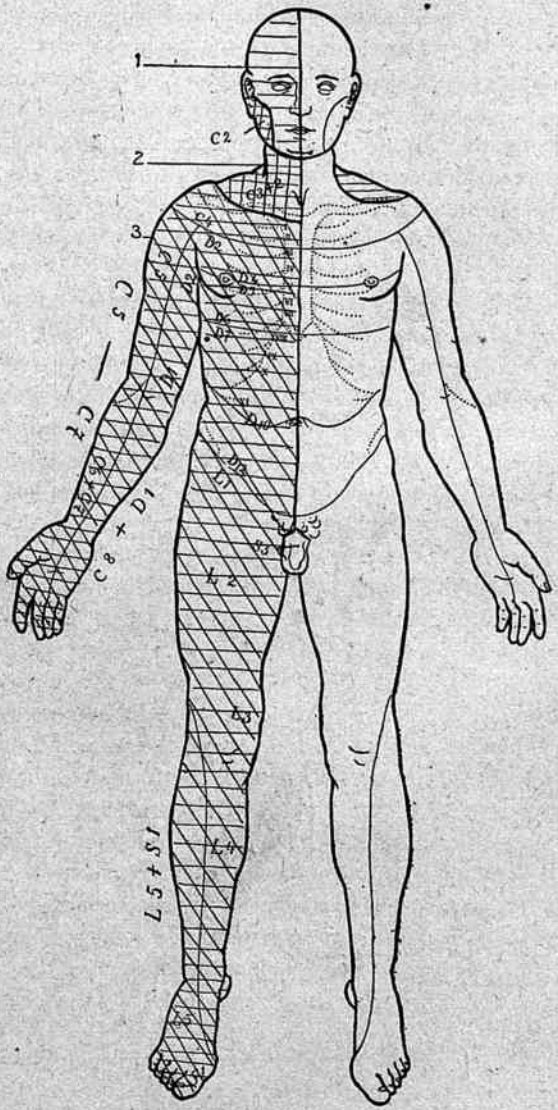


FIG. 1.

Hachures horizontales = troubles de la sensibilité thermique.
Hachures verticales = troubles de la sensibilité tactile.
Hachures obliques = troubles de la sensibilité aux trois modes.

lier au niveau de la jambe droite la sensibilité aux trois modes est évidemment

moins touchée qu'à la partie supérieure du thorax, mais il est impossible de préciser davantage.

Les *sensibilités profondes* sont très atteintes, surtout à droite. La sensibilité

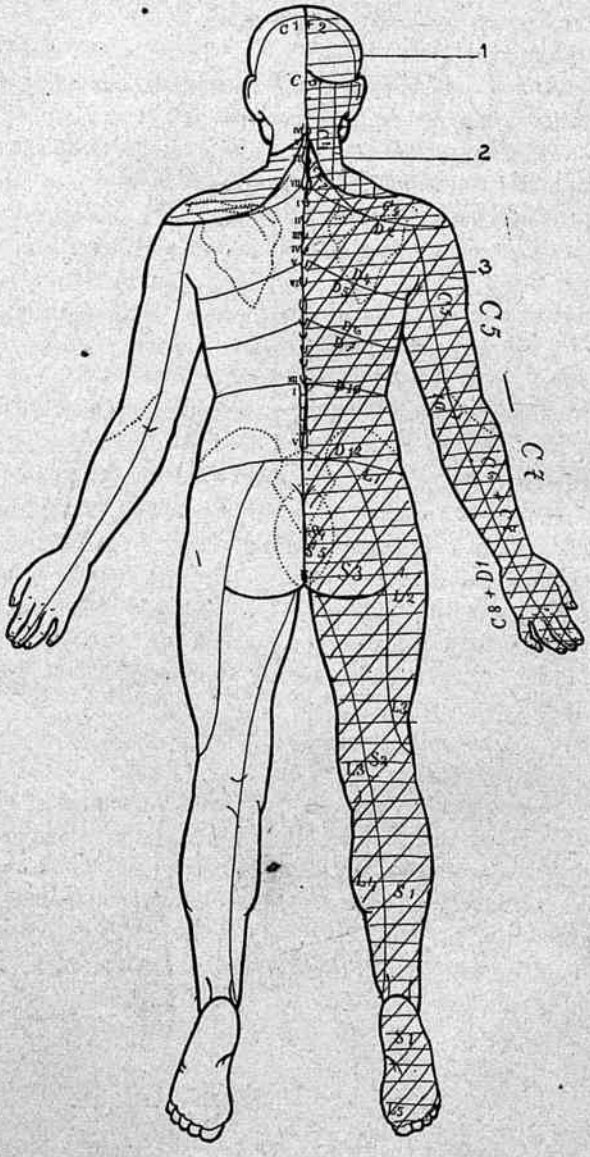


FIG. 2.

Hachures horizontales = troubles de la sensibilité thermique.
Hachures verticales = troubles de la sensibilité tactile.
Hachures obliques = troubles de la sensibilité aux trois modes.

osseuse pour les vibrations du diapason est presque abolie, au niveau des

membres supérieur et inférieur droits ; elle est très diminuée sur toute la hauteur de la colonne vertébrale ; à gauche on n'observe qu'une légère hypoesthésie et surtout du raccourcissement de la durée de la perception, particulièrement aux extrémités. A droite, comme à gauche, la sensibilité osseuse est normale à partir des épaules jusqu'au sommet de la tête.

La sensibilité articulaire et la notion de position sont des plus troublées à droite, non seulement au niveau des orteils et des doigts, mais même des grosses articulations, cou-de-pied et genou, poignet et coude.

La perception stéréognostique est presque abolie et le malade ne se rend nullement compte des objets qu'on lui met dans la main droite ; il sent à peine qu'il a quelque chose dans la main, et seulement si l'objet est très gros. A gauche il existe simplement de légers troubles du sens des attitudes aux doigts et aux orteils.

Dans les mouvements, on constate un certain degré d'*ataxie* au membre supérieur droit ; rien de pareil à gauche. Pas d'ataxie statique. La diadococinésie est normale.

Les réflexes abdominaux sont absents et le réflexe crémastérien affaibli des deux côtés.

Il n'y a aucun trouble de la sensibilité au niveau de la cavité buccale et du pharynx ; les réflexes du voile du palais et du pharynx sont normaux.

Rien de pathologique à signaler du côté du goût ; ni de l'ouïe, à part l'otite, chronique dont nous avons parlé.

Nous avons déjà signalé les troubles trophiques accentués que présente F... (scoliose, arthropathie de l'épaule et chiromégalie du côté droit, atrophie musculaire diffuse), et les troubles vasomoteurs (rougeur et refroidissement du membre supérieur droit).

Il n'y a aucun trouble sphinctérien.

L'état psychique est satisfaisant.

Au point de vue viscéral il existe des lésions pulmonaires d'emphysème et de bronchite chronique qu'expliquent les déformations considérables du thorax ; il semble y avoir plus et les sommets sont suspects au point de vue de la tuberculose. Toutefois le malade n'a jamais eu d'hémoptysie et la recherche des bacilles a été négative.

Le pouls, régulier, bat à 80 ; il n'y a aucune lésion cardiaque. On ne trouve aucun élément anormal, sucre, albumine, dans les urines.

*
* *

Chez ce malade, il s'est donc développé depuis quatre ans une affection complexe constituée surtout par des symptômes moteurs, sensitifs, trophiques, et par des troubles bulbaires.

1° Les *symptômes moteurs* consistent surtout en une paraplégie spasmodique avec trépidation spinale et signe de Babinski et une parésie du membre supérieur droit, accompagnée d'affaiblissement des réflexes.

2° Les *troubles sensitifs*, en une hémi-hypoesthésie aux trois modes occupant le côté droit du corps, et remontant jusqu'à la base du cou ; du

côté droit du cou la température est à peine reconnue, le tact était un peu diminué; du côté droit de la tête seule la sensibilité thermique est troublée; à gauche, au niveau de l'épaule seulement, on observe une anesthésie totale à la température. Les sensibilités profondes sont très troublées surtout à droite.

3° Les *troubles trophiques* en une scoliose à convexité droite, une arthropathie de l'épaule droite et une hypertrophie du poignet et de la main du même côté, accompagnée de troubles vaso-moteurs.

4° Enfin les *troubles bulbaires* sont surtout constitués par une hémiatrophie linguale droite et une parésie du voile du palais et de la corde vocale du même côté.

En face d'un pareil tableau clinique, qui a évolué peu à peu, sournoisement, et a mis plusieurs années à se constituer, peu d'hypothèses sont possibles et le diagnostic de *syringomyélie* est évident.

Si l'on ne tenait compte que de certains symptômes, la déformation vertébrale et les troubles de sensibilité pourraient à la rigueur en imposer pour une contracture hystérique des muscles du dos. Certaines méningites chroniques du mal de Pott s'accompagnent de paraplégie spasmodique, de scoliose, de troubles de la sensibilité, même avec dissociation dite syringomyélique (1) et on a parfois pris pour une syringomyélie un mal de Pott (2).

La maladie de Morvan et surtout la lèpre sont parfois d'un diagnostic plus délicat; mais, chez ce jeune homme, tout symptôme pouvant faire penser à la lèpre fait défaut (pas de séjour dans un pays où règne la lèpre; pas de névrome), et l'on ne voit guère une lèpre évoluant avec un cortège de signes aussi complet, sans s'accompagner de symptômee cutanés caractéristiques.

Il nous paraît donc inutile de prolonger le diagnostic différentiel : la syringomyélie s'impose.

Mais il ne nous suffit pas d'avoir catégorisé l'affection dont souffre ce malade, il faut préciser le *siège* des lésions syringomyéliques. Une première constatation s'impose, c'est la tendance à l'*unilatéralité* des phénomènes, à part la paraplégie bilatérale, presque tous les troubles siègent à droite (hémi-anesthésie , troubles trophiques et bulbaires, parésie du bras) ; c'est d'ailleurs un fait fréquemment signalé dans la syringomyélie.

Pour localiser avec une certaine précision les lésions cavitaires, deux ordres de symptômes nous seront particulièrement utiles, les troubles de sensibilité et les phénomènes bulbaires.

Nous ne reprendrons pas l'étude détaillée des *troubles de la sensibilité*,

(1) Alquier et Lhermitte, Rev. Neurol., 1906, p. 1141.
(2) Spiller, Medic. Bull., 1905-1906, p. 147.

le schéma ci-joint permet de s'en rendre compte aisément. Quoiqu'ils affectent à première vue le type d'une hémianesthésie droite, on voit qu'ils sont en réalité à *disposition radiculaire* et qu'on peut au point de vue de l'intensité de ces troubles diviser la moitié droite du corps en trois zones bien distinctes. A gauche il n'existe qu'une bande radiculaire dans le territoire de C^4.

On remarquera que la dissociation syringomyélique n'existe que dans les zones très limitées (moitié de la tête à droite, territoire de C^4 à gauche) ; partout ailleurs, contrairement à la règle, la sensibilité tactile est plus émoussée que la sensibilité douloureuse

Les *troubles des sensibilités profondes* sont plus considérables que ceux qu'on signale d'habitude : il existe à droite de très gros troubles des sensibilités superficielles, tandis qu'à gauche on observe de légers troubles du sens des attitudes aux doigts et aux orteils, et la sensibilité osseuse, tant au point de vue de l'intensité que de la durée de perception des vibrations du diapason est certainement diminuée aux extrémités, c'est-à-dire en des points où la sensibilité superficielle est normale à tous les modes.

Les *troubles bulbaires* consistent en premier lieu en une *hémiatrophie linguale droite* accompagnée de contractions fibrillaires des plus nettes ; il ne semble pas que le côté gauche soit tout à fait indemne, il y a quelques contractions fibrillaires et peut-être aussi un peu d'atrophie ; la motilité de la langue ne semble guère troublée ; puis en une *parésie du pharynx* et surtout de la *moitié droite du voile du palais*, obligeant le malade à des mouvements forcés du cou lors de la déglutition et amenant de temps en temps le reflux des liquides ; enfin en une *parésie de la corde vocale droite* tout à fait indéniable au laryngoscope, bien que ne s'accompagnant d'aucune modification de la voix.

La réunion de ces trois symptômes, hémiatrophie linguale avec paralysie du pharynx et de la corde vocale du même côté constitue ce qu'on a appelé un *syndrome de Jackson*.

Rappelons que les lésions unilatérales du bulbe peuvent réaliser trois syndromes assez voisins : le syndrome d'Avellis, caractérisé par une paralysie unilatérale et homologue du voile du palais et du larynx, le syndrome de Schmidt ou de plus le trapèze et le sternomastoïdien sont paralysés et enfin le syndrome de Jackson (1).

La constatation d'un de ces syndromes n'est pas très rare au cours de la syringomyélie ; il faut d'ailleurs ajouter qu'ils ne se traduisent pas toujours par des symptômes très objectifs et qu'on peut les laisser échap-

(1) V. à ce sujet F. Raymond et G. Guillain, *Syringobulbie. Syndrome d'Avellis*, Rev. Neurolog., 1906, p. 41.

per si l'on n'examine pas de partis pris le pharynx et surtout le larynx de tous les syringomyéliques ; c'est ce qui explique que ces phénomènes bulbaires soient observés beaucoup plus fréquemment depuis quelques années, l'attention ayant été attirée sur eux récemment (1).

La présence d'une pareil syndrome indique évidemment l'existence d'une *lésion bulbaire droite* qui atteint le noyau de la branche interne du spinal et le noyau de l'hypoglosse. Il n'existe aucun trouble dans la sphère du pneumogastrique, la respiration, le pouls sont réguliers. De même ni le glossopharyngien, ni le facial ne sont touchés. Quant à l'auditif, les troubles de l'ouïe présentés par le malade sont dus à des lésions d'otite catarrhale chronique et la huitième paire paraît bien indemne.

Il existe encore chez ce malade deux symptômes qui peuvent indiquer une localisation bulboprotubérantielle et dont il faut discuter la signification ; c'est le nystagmus et l'hypoesthésie de la face.

Le *nystagmus rotatoire* constaté au niveau de l'œil droit du malade quand il regarde en bas et en dehors semble bien le signe d'une parésie du muscle grand oblique droit, c'est-à-dire d'une lésion du pathétique gauche, bien plus que d'une atteinte du pédoncule cérébelleux inférieur ; il est difficile d'affirmer avec précision à quelle lésion il correspond : il est possible qu'il existe un prolongement du tissu gliomateux remontant assez haut pour atteindre les fibres émanées du noyau du pathétique gauche.

Quant à l'*anesthésie limitée à la moitié droite de la face*, bien que peu prononcée, elle a très nettement le caractère d'une anesthésie dite syringomyélique (hypoesthésie, et erreurs à la chaleur et au froid, conservation parfaite de toutes les autres sensibilités). Elle siège à droite, c'est-à-dire du côté de la lésion bulbaire. Etant donné les caractères de cette anesthésie, il ne peut s'agir d'une atteinte du noyau ou des racines du trijumeau droit, mais d'une lésion des fibres non entrecroisées de la voie sensitive centrale, c'est-à-dire des fibres qui émanées du noyau du trijumeau traversent la ligne médiane pour gagner le faisceau sensitif (2). Il existe donc, à droite, un prolongement de la lésion bulbaire qui comprime ces fibres.

A côté de ces lésions de *syringobulbie* indéniable, il y a lieu de se demander s'il y a des lésions dans la moelle proprement dite et en particulier si l'hémianesthésie droite présentée par le malade ne serait pas en rapport avec le processus gliomateux bulbaire qui comprimerait du côté gauche le ruban de Reil.

(1) Nous n'insistons pas davantage sur la question des syndromes d'Avellis et de Jackson dans la syringomélie et nous renvoyons à un article de MM. F. Rose et Lemaitre (Annales des maladies du larynx et de l'oreille, novembre 1907) où elle sera traitée à fond.— Voir aussi Schlesinger, *la Syringomyélie*, 2e édition, p. 171-175.

(2) V. Babinski, *Lésion bulbaire unilatérale*. Rev. Neurolog., décembre 1906, p. 1179.

Il y a une objection de première valeur à faire à cette hypothèse ; dans le cas qui nous occupe, les troubles de sensibilité ont une disposition radiculaire, variable avec les régions : dans une zone comprenant les 2e et 3e racines cervicales, la température est très atteinte, le tact peu touché, la sensibilité à la douleur et la sensibilité osseuse sont normales ; tandis que brusquement à partir de C^4 les troubles de sensibilité deviennent intenses et atteignent à la fois la sensibilité superficielle sous tous ses modes et la sensibilité profonde.

Il y a donc, certainement, du côté droit de la moelle cervicale, une lésion syringomyélique de la zone sensitive qui, peu intense en C_1, l'est davantage en C^2 et C^3 pour atteindre en C^4 son maximum.

L'existence, à gauche, d'une anesthésie limitée à la température au niveau de C^4 indique qu'au point correspondant de la moelle la lésion se propage à gauche où elle atteint la zone sensitive. Voici donc bien établie l'existence de *lésions syringomyéliques dans la région cervicale.*

Mais la constatation de symptômes sensitifs et moteurs s'étendant jusqu'aux extrémités inférieures n'implique pas par cela même une lésion qui se propagerait sur toute l'étendue de la moelle.

Une lésion de la région cervicale paraît suffire à expliquer l'hémianesthésie droite qui diminue légèrement à mesure que l'on considère une région plus inférieure.

La paraplégie spasmodique bilatérale indique une irritation pyramidale qui peut fort bien siéger à la région cervicale dorsale. La parésie du bras droit avec diminution des réflexes tendineux est une confirmation de l'atteinte importante de la moelle au niveau de la région cervicale droite et il faut donner la même signification aux troubles trophiques et vasomoteurs qu'on remarque au niveau du membre supérieur droit.

Ainsi donc l'existence d'une *syringomyélie bulbo-cervicale* suffit à expliquer tous les symptômes que l'on observe chez F... ; le maximum des lésions médullaires paraît siéger en C., elles se prolongent probablement dans toute la hauteur de la moelle cervicale et peut-être à la partie supérieure de la moelle dorsale ; aucun phénomène n'indique qu'elles descendent plus bas.

Le foyer syringomyélique occupe surtout le côté droit, aussi bien dans le bulbe que dans la moelle cervicale. Il semble que le processus soit avant tout intra-médullaire, la pachyméningite cervicale ne paraît jouer aucun rôle (absence de douleurs, de raideur de la nuque, etc.).

Dans la moelle, la lésion paraît atteindre avant tout la corne postérieure (troubles des sensibilités superficielles, troubles trophiques), mais le cordon postérieur ne paraît pas indemne (sensibilités profondes presqu'a-

bolies à droite). On sait d'ailleurs à quel point nous connaissons mal les voies conductrices des diverses sensibilités dans la moelle.

Les deux faisceaux pyramidaux sont comprimés et irrités (paraplégie spasmodique avec signe de Babinski), enfin, la corne antérieure à la région cervicale paraît légèrement atteinte (parésie flasque du bras), mais peu profondément puisqu'il n'y a guère d'atrophie musculaire ni de troubles des réactions électriques.

Voilà les seules localisations du processus que nous puissions affirmer ; chercher plus de précision serait s'exposer à tomber dans des erreurs.

Un point particulièrement intéressant dans le tableau clinique présenté par F..., c'est l'intensité des *troubles trophiques* puisque l'on observe à la fois chez lui une scoliose considérable, une arthropathie et une chiromégalie.

La *scoliose* est un phénomène banal dans la syringomyélie, mais il n'est pas habituel de lui voir atteindre un degré aussi accentué que chez notre malade.

Rappelons que chez F... il existe une énorme scoliose dorsale à convexité droite ; nous ne reviendrons pas sur les déformations thoraciques qui l'accompagnent ni sur l'attitude hanchée du corps qui en est la conséquence : tous ces détails sont bien visibles sur les photographies ci-jointes (Pl. XLIX).

Le siège dorsal de la scoliose à convexité regardant le côté le plus malade est la règle dans la syringomyélie (1).

Pour ce qui est de sa fréquence, on l'observe selon les auteurs dans 50 à 73 p. 100 des cas. Pour Nalbandoff, qui a consacré à la syringomyélie de nombreuses publications, les 2/3 des cas de scoliose syringomyélique seraient dues au rachitisme (2). Rien chez notre malade ne justifie une pareille opinion, on ne trouve pas le rachitisme dans ses antécédents et il n'en présente actuellement aucun stigmate ; sa scoliose est bien syringomyélique d'origine.

Mais, d'après les auteurs, elle peut reconnaître une origine soit musculaire, soit ostéo-articulaire. Chez F..., il y a bien à la fois de la contracture et de l'atrophie d'un certain nombre de muscles de l'omoplate et du dos ; mais ces troubles musculaires sont en général bilatéraux, ils ne sont pas très intenses, les réactions électriques sont peu troublées au niveau des muscles malades, ils paraissent surtout des troubles secondaires, incapables d'avoir produit une pareille scoliose ; malgré toutefois un certain degré de contracture de la masse sacrolombaire gauche qui peut contribuer à exagérer la courbure vertébrale, nous ne croyons pas qu'on

(1) Hallion, Th. de Paris, 1892.
(2) Nalbandoff, Soc. de Neurol. et de Psych. de Moscou, 1900.

puisse invoquer chez ce malade la théorie musculaire (théorie de Roth) pour expliquer la production de la scoliose.

C'est aux altérations osseuses et articulaires qu'il faut faire jouer le principal rôle. L'examen clinique, confirmé par la radiographie, montre qu'il n'y a pas chez ce malade d'artropathies vertébrales et que selon l'opinion de Nalbandoff (1) il s'agit avant tout d'un trouble trophique des os eux-mêmes. Nous n'avons malheureusement pas obtenu de radiographies très satisfaisantes, le malade ne pouvant garder l'immobilité à cause de la difficulté qu'il éprouve à respirer ; néanmoins on constate que la colonne dorsale, surtout au niveau des parties les plus saillantes, est notablement plus opaque que les colonnes cervicales et lombaires ; les vertèbres paraissent avoir une certaine tendance à se souder, les disques intervertébraux sont très peu distincts surtout entre la 5e et la 8e dorsale ; il n'y a pas d'hypertrophie vertébrale, pas de production osseuse anormale ; il paraît donc exister avant tout un processus d'ostéite condensante, c'est-à-dire un trouble trophique véritablement primitif de la colonne dorsale.

L'*arthropathie* que présente F..., au niveau de l'articulation scapulo-humérale droite, est assez peu considérable ; elle a bien eu le début insidieux, indolore, habituel aux arthropathies syringomyéliques et qui les rapproche des arthropathies tabétiques par exemple ; le siège au niveau de l'épaule est également le plus fréquemment observé dans la syringomyélie (2).

Elle ne se manifeste que par une très légère déformation de l'épaule, un peu de mobilité anormale et surtout de gros craquements lorsqu'on fait mouvoir le bras droit.

La radiographie montre peu de déformation ; on constate surtout un certain degré d'élargissement de la tête humérale.

En revanche l'image radiographique est plus claire que celle de la tête humérale opposée. Nos constatations, contraires à celles de Hudovernig (3), se rapprocheraient donc plutôt de celles de Nalbandoff, sans que toutefois nous voulions affirmer comme cet auteur que l'arthropathie reconnaît pour cause surtout un processus de décalcification.

La *chiromégalie* est un trouble trophique beaucoup plus rare ; c'est un cas particulier des hypertrophies partielles que l'on peut observer dans la syringomyélie.

Ces hypertrophies atteignent parfois tout un membre ; c'est presque toujours alors le membre supérieur qui est touché [Lunz (4), Chauffard

(1) Nalbandoff, Deutsch. Zeitschrift f. Nervenheilk, 1901.
(2) Schlesinger, *loc. cit.*, p. 95.
(3) L. Hudovernig, Neurolog. Centralbl., 1901, p. 1137.
(4) Lunz, Deutsch. med. Wochenschr., 1898.

et Griffon (1), Heldenbergh (2), Raymond et Guillain (3)], tantôt tout le membre, tantôt seulement l'avant-bras et le bras, toujours c'est la main dont l'hypertrophie est le plus manifeste, il n'y a qu'une exception, le cas de Heldenbergh où c'était l'avant-bras.

Le plus souvent le processus d'hypertrophie est localisé aux extrémités.

Parfois la main et le pied sont pris en même temps, tantôt les quatre extrémités, tantôt les extrémités d'un même côté, tantôt celles de côté opposé ; il n'y a aucune règle fixe [P. Marie (4), Straeten (5), etc.].

Il est exceptionnel que le pied soit seul atteint d'hypertrophie, il n'est pas rare au contraire de voir les mains présenter la « chiromégalie ».

Cette chiromégalie est alors tantôt bilatérale [Holschevnikoff (6), Peterson (7), Graziani (8), Schlittenhelm (9)], mais presque toujours dans ce cas une main est plus atteinte que l'autre, tantôt unilatérale.

Chez notre malade la chiromégalie est unilatérale et prend uniquement la main droite, elle n'est pas limitée à la main d'une manière absolue et le poignet est augmenté de volume par rapport à celui du côté opposé (Pl. L et LI).

Nous n'avons pas à discuter ici (10) la nature essentiellement syringomyélique de cette chiromégalie ; M. Pierre Marie (11) a bien montré qu'il ne s'agit aucunement d'un processus d'acromégalie surajoutée. Dans le cas de F... il n'existe aucun des signes classiques de l'acromégalie et ce diagnostic n'est pas à prendre en considération.

Cette chiromégalie peut être d'origine osseuse ou bien due à l'hypertrophie des parties molles ou encore reconnaître pour origine un processus atteignant tous les tissus de la main.

On conçoit que l'examen histologique seul soit vraiment en mesure de nous renseigner d'une façon absolument rigoureuse à ce sujet (12), toutefois l'examen clinique combiné avec la radiographie nous donne des résultats intéressants.

La chiromégalie chez F...., on s'en rendra bien compte sur la photographie comparative des deux mains (Pl. L), porte sur la largeur de la main ; le poignet, le carpe, tous les doigts sont augmentés de volume,

(1) Chauffard et Griffon, Rev. neurolog., 1899.
(2) Heldenbergh, Journal de Neurologie, 1901.
(3) Raymond et Guillain, Soc. de Neurologie, juillet 1904.
(4) P. Marie, Soc. méd. des Hôpit., 1894.
(5) Straeten, Inaug. dissert. Kiel, 1903.
(6) Holschvnikoff, Virchow arch., t. CXIX.
(7) Peterson, Medic. Record., 1893.
(8) Graziani, Gaz. degl. osped. e dell. clin., 1899.
(9) Schlittenhelm, Neurolog. Centralbl., 1903.
(10) V. l'article de Lhermitte et Artom, Iconog. de la Salpêtr., 1907, n° 5.
(11) P. Marie, *loc. cit.*; voir aussi Schlesinger, *loc. cit.*, p. 137-138.
(12) Lhermitte et Artom, *loc. cit.*

peut-être le pouce et l'index sont-ils relativement plus gros que les trois derniers doigts.

La radiographie montre nettement (Pl. LI) une grosse hypertrophie en largeur de tout le premier métacarpien, le second et le troisième semblent un peu augmentés de volume. L'extrémité inférieure du radius droit est plus volumineuse que celle du côté gauche. Il ne paraît pas y avoir de lésions articulaires. Les os offrent la même transparence que ceux de la main opposée.

On peut donc conclure qu'il s'agit d'un cas d'origine mixte dans lequel les lésions d'ostéite hypertrophiante jouent un certain rôle, mais la chiromégalie est néanmoins surtout due à l'augmentation de volume des parties molles, sans que la peau paraisse prendre une très grande part au processus.

Chercher à localiser en un point du système nerveux une lésion qui expliquerait cette chiromégalie serait émettre une hypothèse, que ne permettent pas encore les recherches anatomiques entreprises jusqu'ici.

DE QUELQUES ALTÉRATIONS DU TISSU CÉRÉBRAL DUES A LA PRÉSENCE DE TUMEURS,

PAR

R. WEBER, Prof.

L'évacuation d'une quantité plus ou moins grande du liquide intraventriculaire peut constituer un moyen de défense contre l'augmentation de pression causée par la croissance d'une tumeur intracrânienne. Telle était l'une des conclusions d'une précédente notice sur ce même sujet (1) ; aujourd'hui il m'est possible d'en donner une preuve.

Obs. VIII.

A. Manuel, 1er séjour : 30 septembre 1903 au 3 octobre 1903.

2e séjour : 30 décembre 1903 au 4 avril 1904.

Le 30 septembre 1903 au soir, le marchand de légumes A..., âgé de 36 ans, tomba dans la rue d'un accès épileptiforme ; conduit à la Policlinique il se mit à tout démolir et fut transféré d'urgence en psychiatrie à Bel-Air. Il y arriva désorienté, délirant, fut pris de vomissements répétés ; il se plaignait de douleurs à la nuque. Après une nuit tranquille, il se réveilla lucide, mais continua à ressentir des douleurs atroces à la nuque. Toute pression sur la tête, le mouvement de s'asseoir dans son lit lui étaient extrêmement douloureux. On nota que la pupille droite était un peu plus large que la gauche, que la réaction des deux à la lumière était peu ample et paresseuse.

Les antécédents de A... ne présentent rien de spécial jusqu'à l'époque de son service militaire. Appelé à changer de garnison après 33 mois, A... en fut vivement affecté ; il eut des crises épileptiformes et fut licencié après un traitement (bromure ?) qui eut d'excellents résultats. Depuis lors plus d'attaques.

Marié depuis 7 ans ; pas d'enfants. Infection syphilitique niée. Sa femme le dit obstiné, très excitable.

La semaine qui précéda l'accident du 30 septembre, A... fut irritable outre mesure, se fit des soucis au sujet de son commerce qui cependant n'allait pas mal du tout. Il ne boit pas beaucoup, mais ne supporte pas le peu d'alcool qu'il consomme. C'est ainsi que le 30 septembre il avait pris 1 lit. 1/2 de vin blanc avec deux amis. Il se souvint encore d'être tombé de son char à la Corraterie.

(1) Voir *Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière*, n° 3, 1906.

Tranquille et orienté, mais se plaignant toujours de vives douleurs à la nuque, il est repris par sa femme le 3 octobre 1903. Cependant il ne put pas se remettre au travail. Il accusait des céphalées violentes, paroxystiques. En novembre 1903 apparut une tumeur dans la région pariétale droite ; A... fut trépané et l'examen histologique démontra qu'il s'agissait d'une gomme. Les maux de tête diminuèrent, mais ce fut le seul résultat obtenu par l'intervention chirurgicale.

A la suite de crises épileptiformes et de délires avec violences, le malade nous fut ramené le 30 décembre 1903. De nouveau les pupilles sont inégales (D > G) et ne réagissent pas à la lumière. A... nous a reconnus ; il dit avoir toujours peur ; il ne peut pas se tenir debout, vacille, mais veut descendre en ville, vendre son cheval, etc. Il tient la tête raide et dit qu'elle lui fait mal. Cicatrice semi-circulaire récente dans la région pariétale droite. Fond de l'œil gauche apparemment normal ; à droite, dilatation des veines, interruptions de continuité des vaisseaux, bords de la papille indistincts (Stauungspapille). Tremblement fibrillaire de la langue. Dynamomètre : main gauche 10 ; droite, 36. Réflexes patellaires faibles. A... ne peut marcher que si on le soutient. A droite l'ouïe ne parut jamais altérée, elle sembla parfois diminuée à gauche. Cependant les résultats de cet examen sont peu sûrs, car A... tomba en février 1904 dans un état de somnolence ; il s'endormait par exemple en mangeant. Grincements des dents. Vomissements. Signe de Kernig. Titube comme un homme ivre. Sensation de froid. Désorienté et euphorique.

Fin février il est beaucoup plus éveillé, se lève et se promène au préau. Il parle vivement et à haute voix. Il veut n'avoir plus de maux de tête, se sent capable de marcher des heures entières, de soulever tous les meubles, 100 kilos, etc.

Déjà 3 jours plus tard il est de nouveau angoissé, persuadé qu'il va mourir. Devient gâteux.

Mi-mars, accès fréquents de faiblesses, pertes de connaissance sans convulsions. Léger strabisme divergent de l'œil droit. Les moitiés droites des rétines paraissent insensibles. Le strabisme s'accentue, disparaît, revient ; quelquefois il s'accompagne de ptosis de la paupière droite.

Une fois aussi la somnolence profonde fut interrompue par une courte rémission où A... connut les médecins, les appela par leur nom, etc. Un jour le bras *droit* sembla parésié ; quand on l'y piquait il se servait du *gauche* pour se défendre.

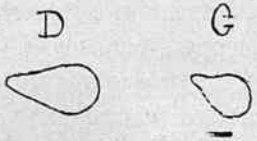


Fig. 1. — Pupilles le 2 avril 1904.

Le 2 avril c'est le facial *droit* qui est parésié et les pupilles ne sont plus rondes ; elles ont pris la forme indiquée fig. 1. Déjà le lendemain la pupille droite n'a plus qu'une légère pointe à droite.

A... ne réussit plus à sortir la langue ; il salue encore de la tête et nous suit des yeux. Exitus le 4 avril 1904.

Dates. — 30 *septembre* 1903 : premiers symptômes de maladie, sous forme d'attaque convulsive, précédée d'une semaine d'irritabilité, de dépression.

Novembre 1903. — Apparition d'une tumeur sous le cuir chevelu, trépanation.

4 avril 1904. — Exitus.

Il en résulte que nécessairement ce néoplasme cérébral eut une longue période latente. Je chercherai à l'expliquer par l'étude de l'encéphale.

Autopsie de la tête, seule autorisée.

Sur le côté droit du crâne, à deux doigts au-dessus de l'insertion de l'oreille, solution de continuité de l'os, d'un diamètre de 2 centimètres. Cette ouverture est couverte de tissu cicatriciel mou. Dure-mère très tendue ; face interne lisse, sèche. Circonvolutions aplaties, sillons fermés. Pie-mère épaissie, stase veineuse. Poids du cerveau avec leptomininge : 1.650 grammes.

Ceci sont les signes habituels de la compression cérébrale par augmentation de volume de l'encéphale.

Dans la région de la F. S. à droite, la dure-mère est adhérente au cerveau sur une longueur de 5-6 centimètres et une hauteur de 1 centimètre environ. Dessous on rencontre du tissu néoplasique, empiétant surtout sur T. 1 et T. 2. mais touchant également le pied de Fa. et Pa. G. s. m. et T. 3 paraissent libres.

Résultats macroscopiques. — Le cerveau fut durci en entier pour éviter toute altération de l'état des ventricules, puis débité en coupes sériées. L'hémisphère droit paraissait plus volumineux que le gauche. Cela fut confirmé par la mensuration au planimètre de 93 coupes vertico-transversales : le rapport entre les moitiés gauche et droite du cerveau est 48 0/0 G., 52 0/0 D. ; les coupes étant équidistantes, j'ai pu ne tenir compte que des surfaces. Or, la moitié de cette augmentation de volume de l'hémisphère droit porte sur les segments frontal et occipital ; une moitié seulement sur les grandes coupes du segment moyen, soit calleux.

Il en résulte que, la tumeur obstruant une partie de la F. S. a poussé en avant et en arrière le tissu cérébral. Les scissures nombreuses, frontales et occipitales, se sont fermées, la substance blanche s'est tassée en augmentant la surface des coupes, tandis que l'écorce eut évidemment à couvrir une étendue plus vaste. Cela se traduit par une différence du pourcent de l'écorce par rapport à la surface totale, différence en moins allant jusqu'à 10 0/0, au lobe occipital droit avec ses scissures profondes.

Il est intéressant de constater à la surface des circonvolutions les impressions profondes qu'y font les vaisseaux. D'abord c'est une sorte d'U, recouvert

de pie-mère, dans lequel sont abritées artère et veine ; à un stade plus avancé le vaisseau est complètement rentré dans l'écorce (fig. 2).

Le tissu cérébral cède donc déjà à une pression moindre que celle du sang. Cette destruction locale est une sauvegarde, car elle garantit la nutrition de l'organe.

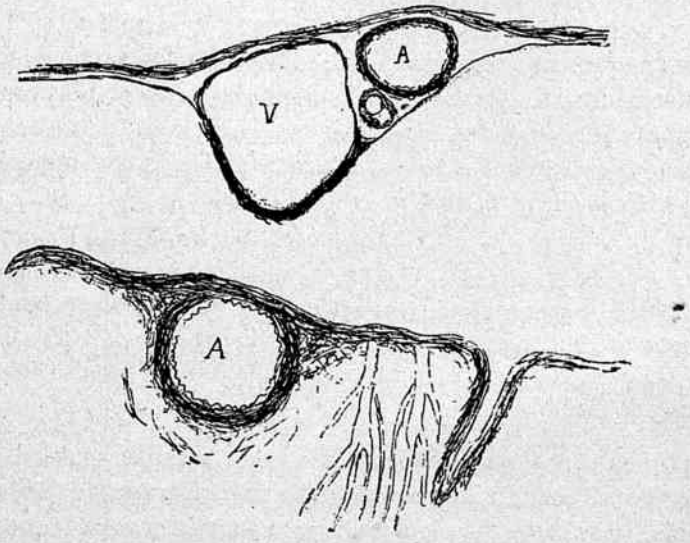


Fig. 2. — Vaisseaux faisant empreinte dans la substance cérébrale.

Ventricules. — La corne occipitale droite après avoir formé un petit diverticule est soudée, puis se rouvre, mais tout le ventricule latéral est de beaucoup en dessous de la contenance normale (fig. 3 et 3 *bis*).



Fig. 3. — Coupe du ventricule droit.

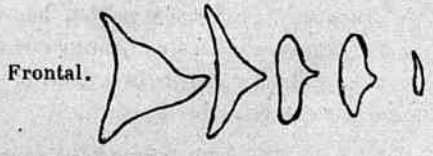


Fig. 3 *bis*. — Coupe du ventricule droit.

Le ventricule latéral gauche est tout à fait analogue dans la région occipitale ; un peu dilaté dans la partie frontale, il est normal au carrefour.

Le 3e ventricule est surtout altéré dans sa forme ; l'aqueduc de S. est ouvert.

Il semble naturel d'en conclure que la tumeur a agi de la façon suivante : elle a fermé les scissures et le sillon interhémisphérique, aplati les circonvolutions contre le crâne ; mais elle a également vidé les ventricules pour gagner de la place. Elle est restée latente aussi longtemps que ces moyens ne furent pas épuisés. Ensuite les symptômes de compression générale se déclarèrent d'autant plus nets et plus rapides. Il y eut alors obstruction du courant ventriculaire ; c'est sans doute de cette époque que date la faible dilatation ventriculaire du côté opposé au néoplasme (*Iconogr.*, n° 2, 1905).

Vaisseaux. — Il y en a qui paraissent intacts. D'autres ont une intima fortement épaissie par endroits. Une 3e catégorie a les parois disséquées, parfois très minces. Ils sont fréquemment entourés de masses amorphes, de pigment ou d'épanchements sanguins récents où les hématies sont encore bien dessinées. Il n'y a nulle part d'infiltration péri-vasculaire telle qu'on l'observe dans la paralysie générale.

On dit en pareil cas « que les parois vasculaires se sont laissé dilacérer par la pression du sang ». Cette hypothèse me paraît difficilement admissible, la présence du néoplasme ayant augmenté aussi la pression ambiante.

Il semble plus simple de dire que les vaisseaux sont usurés, mortifiés, par l'effet simultané des pressions intérieure et extérieure. Leurs parois doivent être dans de mauvaises conditions de nutrition. On comprend alors également que la fréquence de ces hémorragies augmente avec la pression, ce qui est bien le cas ici. L'hémisphère droit où siège la tumeur est piqueté d'une multitude de petites hémorragies. Ce n'est là évidemment qu'un des modes de production de ces épanchements sanguins.

Examen des coupes sériées. — Dès la pointe du lobe occipital il y a une différence entre les deux hémisphères. Le droit se colore plus en rouge au carmin que le gauche, d'abord dans sa moitié inférieure seulement, puis sur toute la surface, lorsqu'on se rapproche de l'extrémité du corps calleux. En beaucoup d'endroits apparaissent de fines vacuoles et de petites hémorragies dans la substance blanche semée « d'araignées gonflées ». La répartition des cellules nerveuses dans l'écorce est « brouillée » depuis la calcarine par le pourtour inférieur jusqu'au tiers de la face externe (fig. 4).

Rappelons qu'il s'agit d'un néoplasme fixé à la dure-mère et même au crâne. Il est possible que cela ait soumis la moitié inférieure du lobe occipital à une pression particulièrement intense et qu'ainsi s'explique cette localisation des lésions anatomiques les plus marquées.

C'est un peu en arrière du corps calleux que la tumeur apparaît ; elle n'est pas délimitée par une membrane (fig. 5). M. le professeur Askanazy en confirme la nature syphilitique et attribue la même origine aux altérations vasculaires.

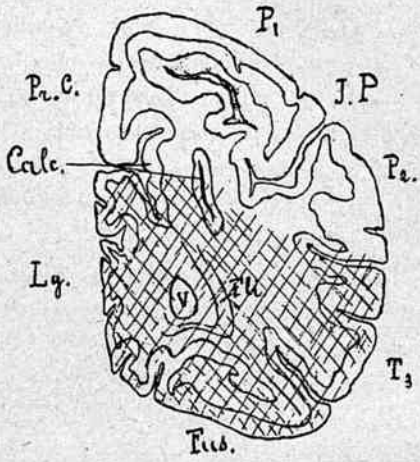


Fig. 4. — Coupe 315.

Les figures 4, 5, 6, 7 et 8 en indiquent la localisation, mais elles sont surtout instructives parce qu'elles en démontrent les effets à distance. Le voisi-

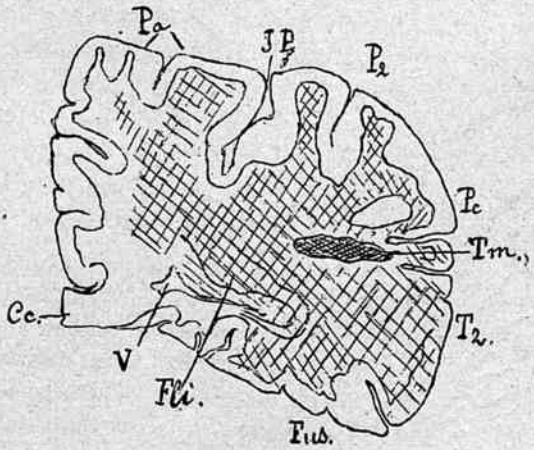


Fig. 5. — Coupe 694.

nage du néoplasme se compose de tissu en voie de mortification ; on n'y voit que des restes de structure, des masses amorphes comme coagulées (analogues à celles qui entourent les vaisseaux) et des vacuoles. Puis vient une large zone d'araignées gonflées, semées très régulièrement dans la substance blanche.

Cela me fait supposer qu'il s'agit plutôt de gonflement de cellules existantes que de formations récentes (*Iconogr.*, n° 3,1906).

Les faisceaux sagittaux du lobe occipital droit sont particulièrement al-

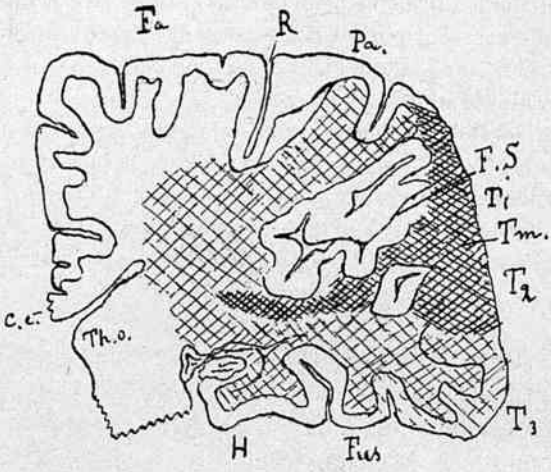


Fig. 6. — Coupe 1055.

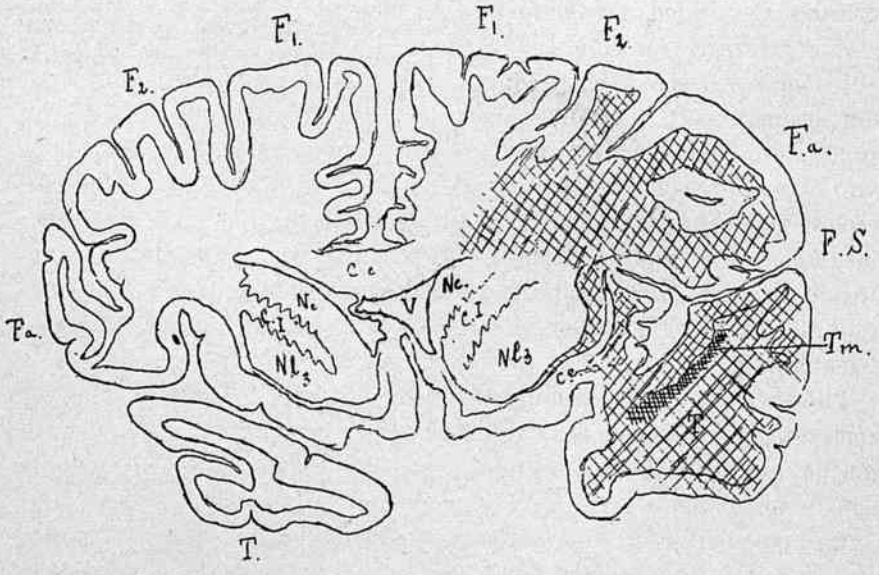


Fig. 7. — Coupe 1495.

térés, ce qui explique l'hémianopsie, car c. g. e. et le tractus paraissent intacts ou peu touchés. L'hémianopsie fut donc en effet à distance.

Ces lésions diffuses de la substance blanche méritent d'autant plus d'être relevées, que l'écorce, les masses grises basales, l'avant-mur sont beaucoup moins altérés (fig. 7).

L'hémisphère gauche est fortement hyperémié ; les hémorragies y sont nombreuses mais petites ; il y en a entr'autres toute une série de fraîches dans la partie médiane de Th. opt.

Les *fibres nerveuses* de l'écorce sont généralement bien conservées à droite et à gauche. Celles de la substance blanche sont gonflées et souvent variqueuses. La coloration Weigert-Pal réussit mal et la coupe est criblée de « soleils » plus grands que les normaux, tandis que l'enveloppe de myéline est amincie. Tout cela est plus prononcé à droite qu'à gauche.

On retrouve les mêmes hémorragies et fibres variqueuses au *cervelet et dans l'oblongata*. La région de la protubérance est déformée par pression agissant de droite en haut vers la gauche et en bas. Il est possible que le faisceau pyramidal gauche, ainsi appliqué sur l'os sous-jacent ait été mis hors d'état de fonctionner, ce qui expliquerait l'hémiplégie doite dont il a été fait mention.

Résumé. — En ne tenant compte que d'altérations grossières, excluant pour ainsi dire toute possibilité d'erreur, je constate ce qui suit.

Une tumeur spécifique, de dimensions relativement petites, mais pénétrant dans la substance blanche a produit des lésions dans tout l'encéphale. Encore est-il certain que je suis loin de les avoir toutes vues et décrites. Ces lésions prédominent évidemment du côté du néoplasme ; elles concernent avant tout la substance blanche, beaucoup moins l'écorce et les masses grises. Elles se sont produites en majeure partie après que tous les moyens de créer de la place, soit fermeture des sillons et des espaces pie-mériens, évacuation des ventricules eurent été épuisés. On ne saurait en effet admettre que de telles altérations eussent pu rester sans retentissement sur les fonctions psychiques. Depuis leur début, la tumeur jusqu'alors latente devint manifeste et cela de façon très violente. La nutrition du cerveau, la possibilité d'évacuer les produits usagés se trouvèrent du coup gravement dérangés par l'interruption du courant intraventriculaire.

J'hésite cependant à assimiler toutes ces lésions à de simples effets de compression ; il faut ne pas oublier que les vaisseaux étaient également touchés par l'infection syphilitique et que l'artère de la F. S. était englobée dans le néoplasme.

Le manque d'infiltration périvasculaire dans ce cas, pourtant spécifique, ne me semble pas tout à fait sans importance au point de vue de la paralysie générale. Du reste, j'ai fait des constatations analogues dans une observation d'œdème cérébral aigu chez un syphilitique (Dr Pachantoni, *Revue méd. de la Suisse rom.*, n° 9, 1906).

Conclusions.— 1° Avant de vouloir attribuer à l'interruption de tel ou tel faisceau les phénomènes psychiques accompagnant l'évolution d'une

tumeur cérébrale, il est urgent d'en étudier encore beaucoup mieux les effets généraux sur le tissu nerveux central.

2° Il faut surtout se souvenir que tout néoplasme pénétrant dans la substance blanche produit des dérangements graves dans la circulation lymphatique ; qu'il en résulte des altérations histologiques locales d'abord, mais ne tardant pas à se généraliser. Théoriquement ceci me semblerait surtout applicable aux tumeurs du corps calleux.

3° Les chances de réussite d'une intervention chirurgicale diminuent sans aucun doute avec l'intensité de ces altérations du tissu cérébral, car elles sont en bonne partie irréparables.

4° Toute explication me manque pour le phénomène excessivement curieux de la déformation pupillaire conjugée.

Observation XI (Pl. LII et LIII).

De M. le Dr Weber, médecin à Colombier (Neuchâtel).

M. G..., instituteur, est décédé en janvier 1905, âgé de 50 ans. Dans son enfance il a eu un accident de voiture et a été atteint d'une forte contusion à la tête. Dès lors son caractère aurait toujours été moins gai que celui de ses frères, dont la santé est parfaite. M. G... était cependant bien doué intellectuellement et devint un excellent instituteur. Il a exercé cette profession avec distinction pendant 30 ans.

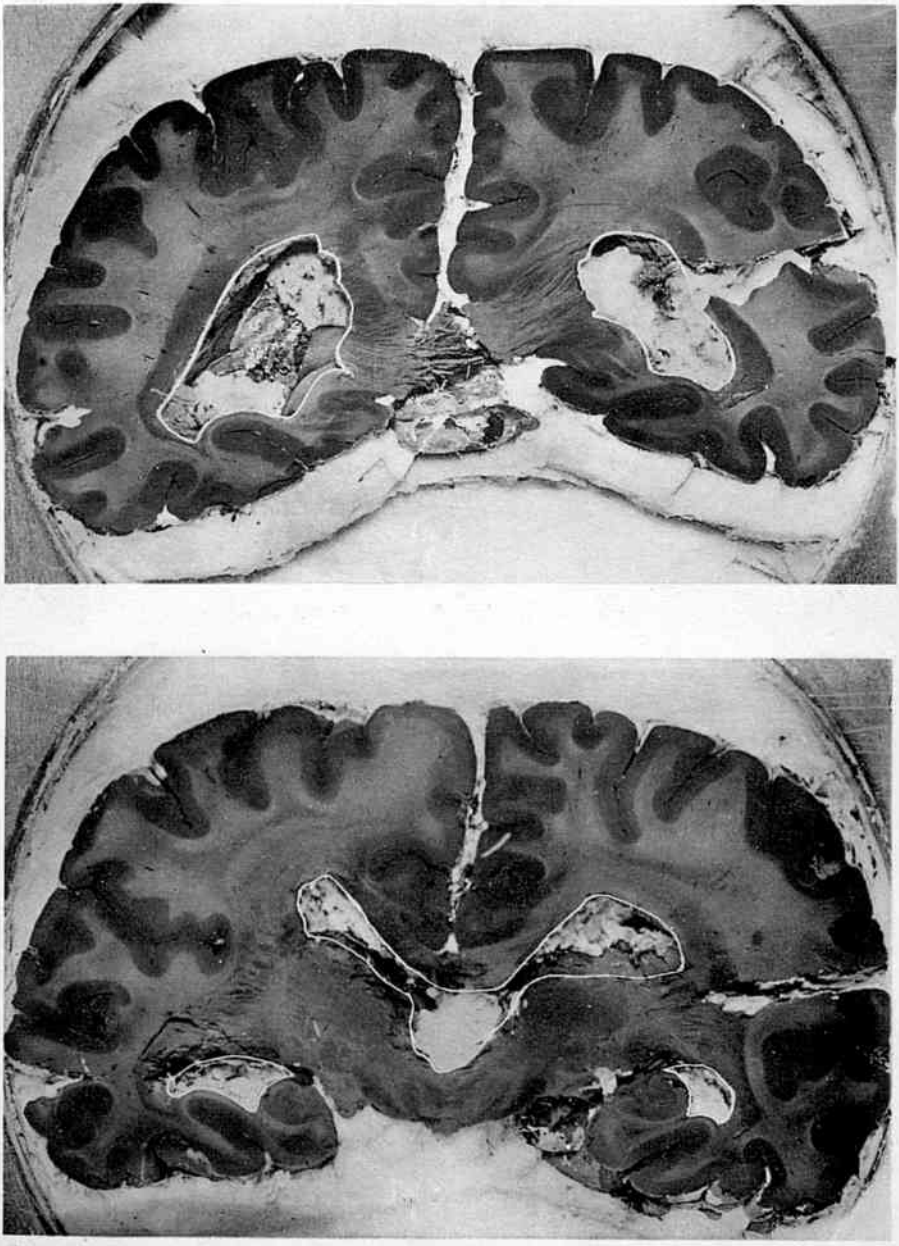
Marié de bonne heure, il laisse une assez nombreuse famille. La santé des enfants est parfaite. Plusieurs d'entre eux présentent la particularité d'avoir conservé des résidus de la membrane pupillaire, résidus qui ne gênent cependant qu'assez peu leur acuité visuelle. M. G... lui-même a été porteur de cette même anomalie.

Après avoir joui pendant fort longtemps d'une excellente santé M. G... souffrit, il y environ 10 ans, d'un iritis, dont la nature resta indéterminée. Cette même affection récidiva il y 3 ans. En mars 1901, eczéma humide du pavillon des deux oreilles.

En juillet 1902, la vue baisse, V = 2/3 à gauche et à droite M. le professeur Dufour, à Lausanne, écrit « que cette vision 2/3 est d'autant plus étonnante que M. G... porte une forte stase papillaire aux deux nerfs optiques, avec papilles extrêmement gonflées et proéminentes, bref les symptômes d'une pression intracrânienne augmentée, bien qu'il n'ait pas de céphalalgie. Il faut donc admettre un foyer d'apoplexie et cela le plus volontiers près du cervelet, vu le manque de coordination ».

L'urine ne contenait ni albumine ni sucre. Le traitement consista en ventouses et iodure. Le résultat fut nul.

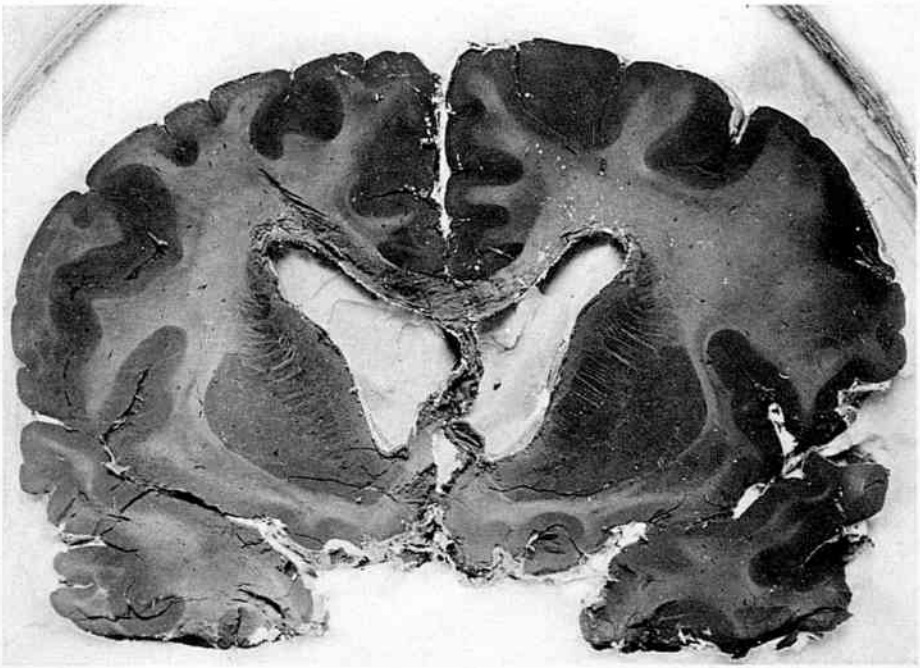
Dès lors le malade marcha en chancelant, toujours d'une façon plus accentuée et sur la rue il ressemblait vraiment à un homme ivre. Bientôt il dut interrompre ses occupations à cause de sa vue qui continuait de baisser rapidement. L'incertitude dans la démarche s'accentua aussi. A ces symtômes

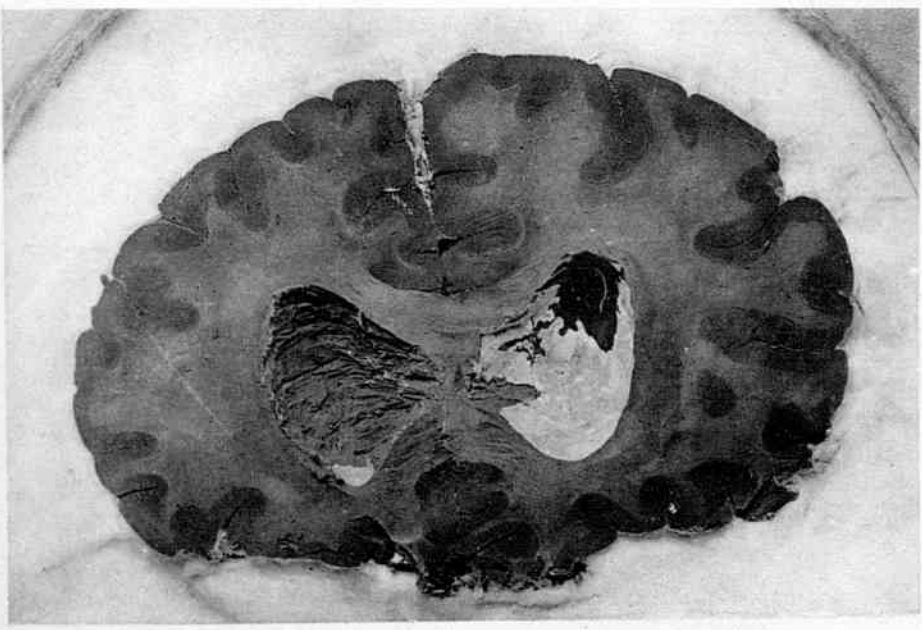


ALTÉRATIONS DU TISSU CÉRÉBRAL DUES A LA PRÉSENCE DE TUMEURS.

(Weber).

Observation IX





ALTÉRATIONS DU TISSU CÉRÉBRAL DUES A LA PRÉSENCE DE TUMEURS.

(Weber).

vinrent s'ajouter des crises d'angoisse. Un peu plus tard ces crises prirent un caractère épileptiforme très marqué. Pendant la dernière année le malade fut pris de crises épileptiques extrêmement intenses, avec nausées et quelquefois vomissements, et cyanose. Les crises ne survenaient que lorsque le malade était debout ou assis dans son lit, jamais lorsqu'il restait couché et immobile. C'est pour ce motif que le malade resta alité pendant deux années entières. En dehors des crises l'appétit resta bon et M. G... devint obèse. En 1902, alors que le diagnostic était encore douteux, G... fut, après consultation, considéré comme atteint de sclérose en plaques.

Depuis fin 1902 amaurose totale.

Tous les traitements institués, y compris Hg. et KJ. à hautes doses ne permirent pas d'enrayer les progrès de la maladie.

Depuis 1903, maux de tête presque continuels, avec siège surtout au vertex.

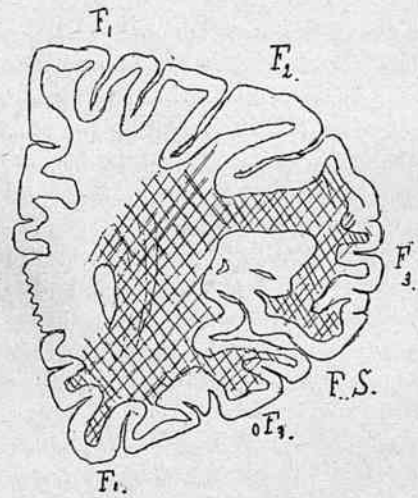


Fig. 8. — Coupe 1815.

En novembre je pratique une ponction lombaire. Elle donne issue à du liquide cérébrospinal limpide. La nuit suivante le mal de tête s'est beaucoup aggravé, au point que le malade pousse des cris. Ensuite le calme revient, suivi de stupeur et de lucidité imparfaite. Ce n'est qu'après plusieurs jours que son état s'améliora de nouveau.

En janvier 1904 le malade est souvent taciturne, quelquefois il est désorienté. Toutefois ces troubles ne durent jamais plus de 2 à 4 jours. Depuis plusieurs mois les membres et surtout le bras et la jambe droits présentent un tremblement qui s'accentue toujours davantage. Lorsque le malade veut serrer la main de quelqu'un il se produit un mouvement de trémolo très frappant. Par contre il n'existe nulle part la moindre paralysie. Crises épileptiques fréquentes. Cécité toujours complète.

Le 8 janvier 1905 au matin, forte crise épileptiforme. Le malade est livide.

C'est en allant à la selle sur une chaise percée que la crise s'est produite. La respiration est en arrêt complet, sauf une rare inspiration bruyante par ci par là. Remis immédiatement dans son lit, le cœur cesse de battre après peu de minutes.

Le malade a donc présenté de bonne heure et à un haut degré l'ataxie cérébelleuse.

Depuis, une fille de M. G... a accouché d'un enfant anencéphale avec gliomes dans les poumons (ce cas sera publié par M. le prafesseur Askanazy). Cette répétition d'anomalies corporelles *à travers trois générations est remarquable.*

Dates. — Début en juillet 1902 par un affaiblissement de la vue et des symptômes cérébelleux. Fin 1902, amaurose totale, maux tête, nausées. Janvier 1904, troubles psychiques nets, tremblement accentué du bras et de la jambe droite. Exitus en janvier 1905 *au cours d'une crise épileptiforme.*

L'autopsie, faite dans des conditions peu favorables, resta incomplète. Le cerveau, semblable à une balle à parois épaisses me fut envoyé après durcissement dans le liquide de Muller ; il prit une consistance analogue au caoutchouc et fut fort difficile à couper. Les clichés ont été pris sur la pièce entière, dans le microtome de Gudden (Pl. LII et LIII).

L'hémisphère gauche du *cervelet* est bombé ; le droit au contraire est aplati. Ceci s'explique par la présence, dans le sillon bulbo-cérébelleux droit, d'une tumeur à surface noueuse, de forme cylindrique à peu près. Diamètre : 2 centimètres, longueur : 3 cent. 1/2. Elle était presque séparée de l'encéphale lorsque la préparation me parvint et il ne me fut plus possible d'en établir exactement les relations éventuelles avec les nerfs de cette région, entr'autres le VIII. Le bord médian du néoplasme contient des fibres nerveuses encore colorables. Il s'agit d'un sarcome à cellules fusiformes (prof. Askanazy).

Examen des coupes sériées. Oblongata et cervelet (fig. 9 et 10).

A plus d'une reprise déjà j'ai montré que dans certaines conditions, le ventricule latéral, opposé à la tumeur, est dilaté. Il est intéressant de noter que le même fait se reproduit dans IV^e^ ventricule. Le liquide céphalo-rachidien, ne pouvant s'écouler assez vite, s'est fait place du côté gauche (V. IV, fig. 9 et 10). Cependant à droite aussi il y a eu rétention, sous forme d'une sorte de kyste (C. fig. 9 et 10) que l'on peut suivre jusque sur le bord antérieur et médian de l'hémisphère droit du cevelet. Ce kyste ne paraît pas communiquer avec le IV^e^ ventricule et s'être développé aux dépens de la substance cérébelleuse ; en effet les bords en sont absolument sclérosés. On a l'impression que du liquide céphalo-rachidien, ne trouvant plus son écoulement naturel vers la périphérie du cervelet, s'est ainsi fait place. Il en est résulté, avec l'aide de la compression directe par la tumeur, une destruction fort nette de l'hémisphère droit du cervelet. On y retrouve les vacuoles, les grosses cellules araignées, les hémorragies et les fibres variqueuses décrites ailleurs. Le noyau denté droit est très fortement atrophié, le corps restiforme droit de même. Le péd. céréb. supérieur droit est bien mieux conservé. L'hémisphère gauche cependant n'est pas intact non plus ; les altérations anatomiques y sont seulement partout moins prononcées. Le pourtour de l'aqueduc

de S. et du IV[e] ventricule est semé de vacuoles et les fibres nerveuses y sont variqueuses, en voie de destruction. Le nodule du cervelet est transformé en tissu sclérosé.

C'est au maximum d'extension de la tumeur (fig. 9) que correspond naturellement la déformation la plus avancée.

Cerveau. — La dilatation générale des ventricules est frappante ; en raison des résultats de la mensuration au planimètre, je crois qu'elle s'est faite surtout aux dépens des sillons, des espaces sous-arachnoïdiens et de la fente interhémisphérique. Comme je l'ai toujours constaté en pareil cas, ce sont les cornes occipitales et frontales qui sont le plus dilatées, soit parce qu'en ces régions le

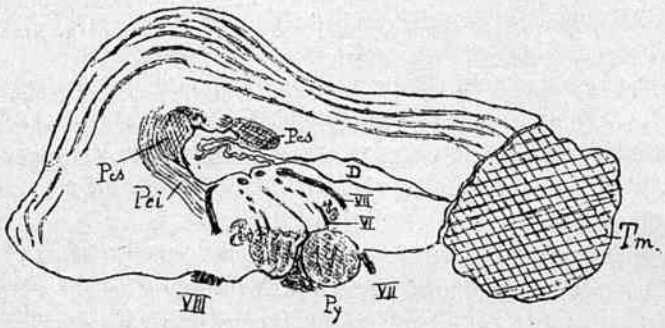


Fig. 9. — D. Diverticule ; Tm. tumeur.

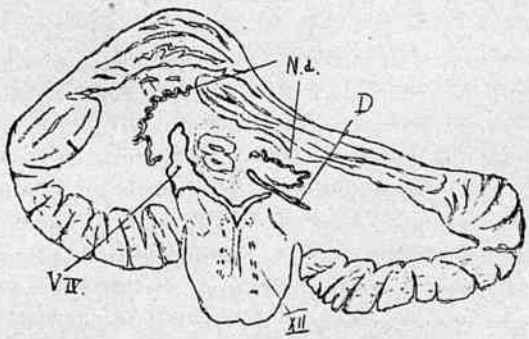


Fig. 10.

nombre et la profondeur des sillons sont relativement grands, soit parce que la résistance de la masse blanche à surmonter y est moindre.

Cette dilatation ventriculaire très notable (5·7 : 1) doit être attribuée à l'obstruction du courant intraventriculaire par la tumeur.

Preuve en est l'épaississement épendymaire généralisé ; tout le pourtour des ventricules se compose d'une masse de tissu névroglique, d'un feutrage de grosses cellules araignées. En dehors vient une zône contenant des vacuoles et des placards amorphes, en voie de destruction. A mesure que l'on se rapproche de l'écorce, les tissus prennent un aspect normal.

Il est regrettable que le durcissement de ce cerveau ait quelque peu laissé à désirer et que par conséquent certaines altérations histologiques puissent être simplement des effets de macération. Pour ce motif il n'a été tenu compte que de ce qui semblait ne pas pouvoir donner lieu à erreur.

Il est certain que les espaces périvasculaires sont partout dilatés, souvent même ceux des capillaires ; on y voit des éléments cellulaires du sang et du pigment. Le plexus choroïde est riche en tissu conjonctif et contient une quantité incroyable de corps amylacés.

Mode d'action de la tumeur. — C'est donc par obstruction du courant intraventriculaire céphalo-rachidien que ce néoplasme a agi. Mais il faut croire que cette obstruction ne fut pas complète et cela seul explique la longue durée de la maladie. Dans les symptômes observés par M. le Dr Weber, il est quelques détails qui appuient cette manière de voir. Dès que M. G.... se mettait debout ou s'asseyait dans son lit, il s'en suivait une crise épileptiforme. Ne doit-on pas admettre que, dans cette position, la tumeur, faisant en quelque sorte bouchon dans la région du foramen occipital et augmentant ainsi la gêne circulatoire, fut la cause de ces accès? Le malade connaissait si bien son état qu'il resta couché durant 2 années. C'est encore par le même mécanisme que s'expliquent les effets funestes de la ponction lombaire. Il faut croire que, le courant céphalo-rachidien étant gêné, la poussée d'en haut n'agissant plus, il se produit également une certaine stase dans le canal vertébral. La ponction lombaire fut faite alors que M. G.... était couché. Malgré cela, l'évacuation subite d'une certaine quantité de liquide détruisit l'équilibre de pression dans les cavités crânienne et rachidienne. Il en résulta une poussée sanguine au cerveau, accompagnée de maux de tête des plus violents, de troubles de la conscience, etc.

Il semble que des observations du genre de celle-ci doivent être utilisées aussi pour éclairer la question de l'auto-intoxication, si à la mode aujourd'hui. Est-il logique d'affirmer que ce petit néoplasme ait sécrété des produits toxiques, du reste absolument hypothétiques? Ou bien est-on plus près de la vérité en supposant qu'il ait agi mécaniquement, par obstruction d'un courant bien connu (voir p. ex. Nothnagel) du liquide céphalo-rachidien ? Certes il a pu y avoir intoxication aussi, mais simplement du fait que les produits des échanges nutritifs n'étaient plus éliminés, précisément à cause de cette obstruction.

Ceci conduit à toucher à la question de la Stauungspapille. Est-ce dans le cas particulier la suite d'une inflammation ou est-ce un « effet mécanique ? » Veut-on admettre que les nids de cellules araignées qui se rencontrent jusqu'à l'extrémité frontale du ventricule latéral sont la conséquence d'une inflammation ?

Pour nous, la compression, par stase du liquide céphalo-rachidien est

la cause première de toutes ces altérations pathologiques. Il peut en résulter une sorte d'inflammation sous l'influence de produits chimiques, résidus de la nutrition, produits qui normalement sont évacués par les courants intraventriculaire et veineux.

Il n'est peut-être pas sans intérêt clinique de rappeler que le bras et la jambe droite du malade furent affectés d'un mouvement de trémolo très frappant. Ce tremblement accompagnait les mouvements intentionnels ; il n'était pas associé à une diminution de la force. Ces symptômes furent sans doute la conséquence des destructions étendues dans l'hémisphère droit du cervelet.

A en juger d'après les pièces anatomiques, M. G.... aurait été opérable ; sans doute les difficultés d'accès eussent été grandes. Aurait-on pu les surmonter ? Les lésions secondaires aurait-elles encore été capables de restitution à l'époque où le diagnostic de tumeur s'imposa ?

Il me semble qu'en pareil cas une opération exploratrice, faite avec toutes les précautions en vue d'éviter un changement trop brusque de la pression, aurait pu, ou bien déceler la situation exacte de la tumeur, ou bien soulager beaucoup le malade par la création d'une sorte de fontanelle.

J'aurai l'occasion de démontrer, en m'appuyant sur des pièces anatomiques que, une fois le danger de mort évité par l'établissement d'une soupape, si je puis dire ainsi, le crâne, même de l'adulte, altère sa forme pour faire de la place. Il ne faut pour cela que du temps.

HÉMIMÉLIE
AVEC ATROPHIE NUMÉRIQUE DES TISSUS

ÉTUDE ANATOMIQUE ET PATHOGÉNIQUE DE L'HÉMIMÉLIE,

PAR

M. KLIPPEL,
Médecin de l'hôpital Tenon.

et

PAUL BOUCHET,
Ancien prosecteur provisoire
à la Faculté.

CHAPITRE PREMIER

L'histoire clinique du sujet hémimèle dont nous publions ici la dissection, a fait l'objet d'un travail de l'un de nous en collaboration avec le Dr Rabaud (1).

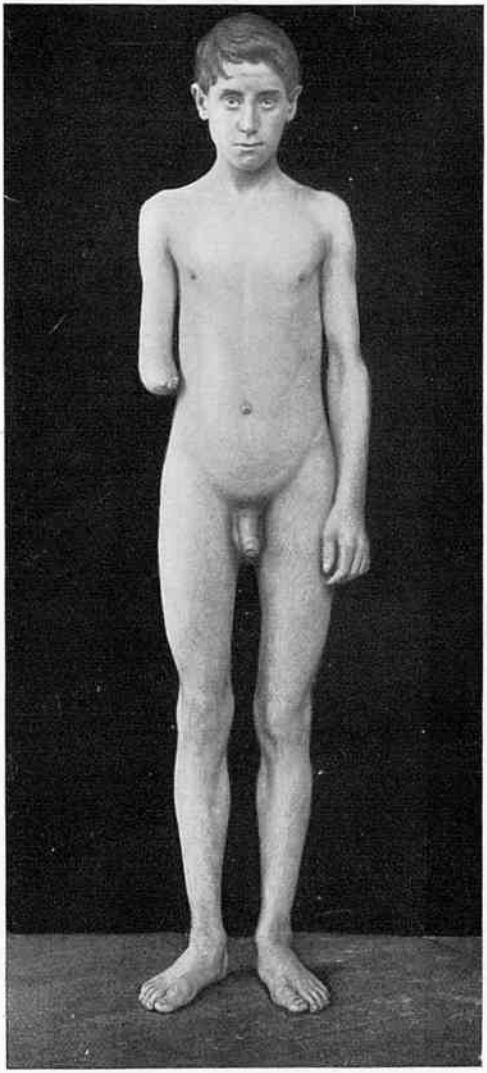
Nous rappellerons tout d'abord, et très brièvement, l'histoire de ce malade en renvoyant nos lecteurs au mémoire indiqué pour les détails qui peuvent compléter notre étude anatomique.

L'individu est un garçon de 17 ans, de petite taille, ayant un aspect infantile assez caractérisé. Il présente une lésion mitrale congénitale, un palais ogival et une disposition vicieuse des deux incisives latérales supérieures qui sont sensiblement en arrière de la ligne normale d'implantation. (Pl. LIV).

Son membre thoracique droit est représenté par son segment huméra normal et par un segment antibrachial très court, terminé par une sorte de palette de dimensions très réduites tenant lieu de main. L'avant-bras mesure 7 centimètres en longueur ; sa petite base, inférieure, porte une sorte de bourgeon charnu de 1 centimètre de long sur 2 de large, muni de cinq tubercules. L'un d'eux sensiblement plus volumineux que les voisins correspond incontestablement au pouce. (Pl. LV).

Le segment antibrachial est mobile sur le segment brachial ; l'individu l'utilisait avec adresse pour saisir divers objets, les maintenir et les serrer avec force. Mais les saillies digitales ne sont susceptibles d'aucun mouvement.

(1) MM. Klippel et Et. Rabaud, *Hémimélie thoracique d roite*. Revue de l'Ecole d'anthropologie de Paris, 1906, V, mai, p. 141-152.

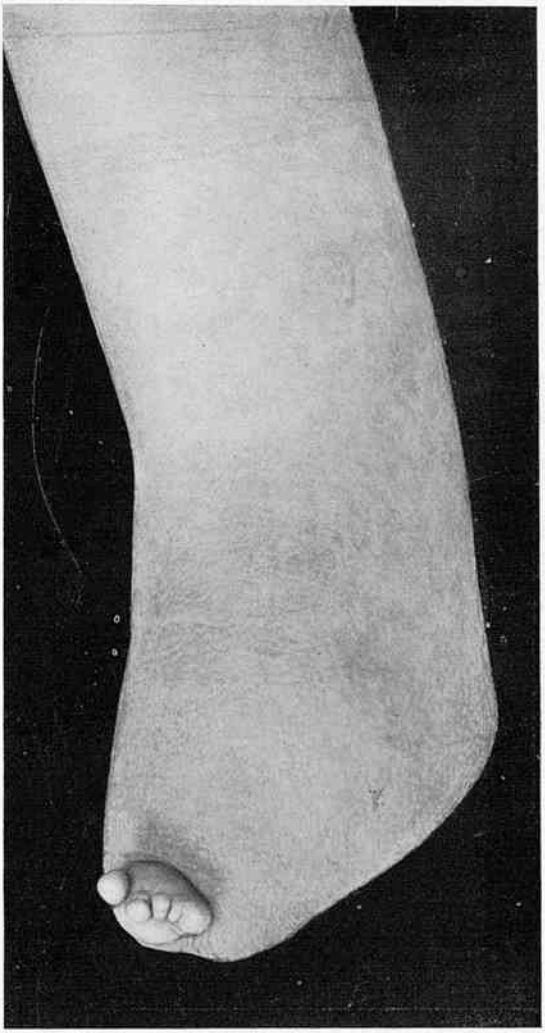


HÉMIMÉLIE

AVEC ATROPHIE NUMÉRIQUE DES TISSUS

(*Klippel* et *Paul Bouchet*).

MASSON ET Cie, Éditeurs.



HÉMIMÉLIE

AVEC ATROPHIE NUMÉRIQUE DES TISSUS

(*Klippel* et *Paul Bouchet*).

MASSON ET Cie, Éditeurs.



HÉMIMÉLIE

AVEC ATROPHIE NUMÉRIQUE DES TISSUS

(*Klippel* et *Paul Bouchet*).

Radiographie du coude.

MASSON ET Cie, Éditeurs.

La radiographie (Pl. LVI) montre une extrémité inférieure d'humérus entiérement normale, un cubitus très reconnaissable, une extrémité supérieure du radius légèrement réduite. Les deux os de l'avant-bras sont réellement complets, mais brusquement réduits et très réduits quant à leur diaphyse et leur épiphyse inférieure. Il n'existe ni carpe, ni métacarpe, ni phalanges.

Pour marquer de suite l'intérêt que comporte une telle observation, nous dirons que dans ce cas il y avait non seulement arrêt de croissance, mais aussi anomalies multiples, portant en particulier sur le système musculaire.

Après avoir décrit notre dissection en tous ses détails, nous reviendrons sur l'enseignement pathologique et pathogénique que peut comporter notre cas.

L'autopsie a montré une lésion mitrale qui a fait l'objet d'une thèse (1).

L'examen macroscopique de l'encéphale a démontré que le cerveau, à l'œil nu ne présentait pas de modification importante.

Le poids de l'hémisphère gauche était de 570 grammes.

Celui de l'hémisphère droit était de 563 grammes.

Le cervelet ne présentait qu'une altération, mais très importante, l'absence du corps dentelé du côté droit.

L'examen plus complet de l'encéphale sera fait et publié ultérieurement.

Dissection.

Nous avons pratiqué une amputation du bras droit, au tiers supérieur, afin de pouvoir en pratiquer la dissection. Injection de solution de formol du commerce (40 0/0) étendue d'un tiers d'eau, dans le tissu cellulaire superficiel et profond, pour conserver la pièce dans un bon état.

Découverte, à la face interne du bras, au niveau de la section osseuse, du nerf médian et d'une artère, petite, accolée à lui ; injection faite avec lenteur d'une masse de suif coloré en rouge, par cette artère ; l'avant-bras et le bourgeon représentant la main étaient plongés dans l'eau chaude pour cette injection du système artériel.

L'attitude de l'avant-bras et de l'ensemble du bourgeon représentant la main est, au moment de la dissection, en supination, face palmaire et pouce en dehors, et en flexion légère sur le segment antibrachial.

L'extension complète ne peut être obtenue qu'avec effort ; elle est très difficile à maintenir ; cependant elle n'est pas impossible, et, comme il n'y a pas d'obstacle osseux s'opposant aux mouvements passifs de flexion et d'extension à tous degrés, il est vraisemblable que cette attitude de flexion est due à la rétraction des biceps et brachial antérieur, beaucoup plus développés dans le cas présent, que la masse des extenseurs représentée par le triceps. L'injection

(1) Jesson, *Nanisme et infantilisme cardiaques*. Paris, 1905.

de formol au tiers a saisi en quelque sorte les tissus dans leur situation au moment de la mort, et les a conservés dans cette attitude qui a apporté une petite difficulté dans la dissection et l'étude anatomique de cette hémimélie.

Au niveau du segment brachial, on trouve sous la peau dont l'aspect et l'épaisseur sont normaux, une couche de graisse très abondante, du côté de la flexion, à peu près nulle au niveau de la face postérieure ; au niveau de ce qu'on peut appeler les bords interne et externe du bras, la graisse sous-cutanée n'a pas moins d'un centimètre et quart d'épaisseur. La veine basilique est grosse, située normalement, mais il n'existe pas de veine céphalique ; la basilique est la seule veine superficielle du segment brachial ; elle est environ d'un tiers plus gros que la normale ; elle reçoit au niveau de la partie moyenne du bras, perpendiculairement à son trajet, trois veinules petites, sans intérêt. Le nerf brachial cutané interne est normal, mais l'accessoire du brachial cutané interne est absent (Fig. 1).

Le muscle biceps brachial est volumineux et normal ; son expansion aponévrotique est épaisse. Sur le bord interne de ce muscle cheminent le nerf médian, l'artère humérale et les veines satellites. L'artère et les veines passent, au niveau de la partie moyenne du bras, à la face profonde d'un faisceau aponévrotique et un peu charnu, parti du bord interne du brachial antérieur et allant se perdre sur la face antérieure de la cloison intermusculaire interne. Le nerf médian passe sur la face antérieure de ce faisceau ; dans toute l'étendue du bras, le nerf est franchement en dedans des vaisseaux. A la partie inférieure du bras, au voisinage de l'expansion aponévrotique du biceps, les vaisseaux huméraux perforent d'arrière en avant le faisceau musculo-aponévrotique du brachial antérieur sous lequel ils s'étaient engagés, puis cheminent normalement au-dessous de l'expansion bicipitale.

Le muscle brachial antérieur est plus gros que sur un sujet normal ; c'est le muscle le plus volumineux du membre tout entier, tant en largeur qu'en épaisseur. Sur son bord externe, on trouve isolées sur une grande longueur, les deux languettes nées des branches du V deltoïdien ; elles se fusionnent ensuite, mais ne s'unissent au reste du muscle, qu'à la partie toute inférieure du bras, alors que le tendon est déjà constitué ; un faisceau, dont nous avons parlé plus haut, s'insère sur la face antérieure de la cloison intermusculaire interne ; largement étalé, il vient se fusionner, en bas, avec le tendon terminal.

Le coraco-brachial est absent.

Le nerf musculo-cutané innerve les biceps et brachial antérieur, comme normalement. Le nerf radial chemine entre le brachial antérieur et le long supinateur. Ce dernier muscle est également très développé ; son insertion supérieure remonte très haut, jusqu'au tiers supérieur de l'humérus. Il y a deux chefs superposés dans le sens vertical, au niveau de cette insertion.

La cloison intermusculaire interne est large et forte ; elle est formée et renforcée par une insertion interne du brachial antérieur qui lui fournit les fibres longitudinales, normalement fournies par le coraco-huméral absent ici.

La cloison intermusculaire externe est plus large et plus forte que l'interne, ce qui est l'inverse de l'état habituel.

Le triceps brachial est normal, plutôt peu développé, par rapport à la masse des fléchisseurs. Le nerf cubital est à sa place.

Au niveau de la région du pli du coude, on constate que le réseau veineux superficiel est composé essentiellement par une veine médiane venue de l'avant-bras, recevant de la profondeur une veine communicante, et de la superficie une veine radiale peu développée, et une veine cubitale superficielle plus marquée ; de ce réseau émerge seulement la veine basilique du bras. L'artère hu-

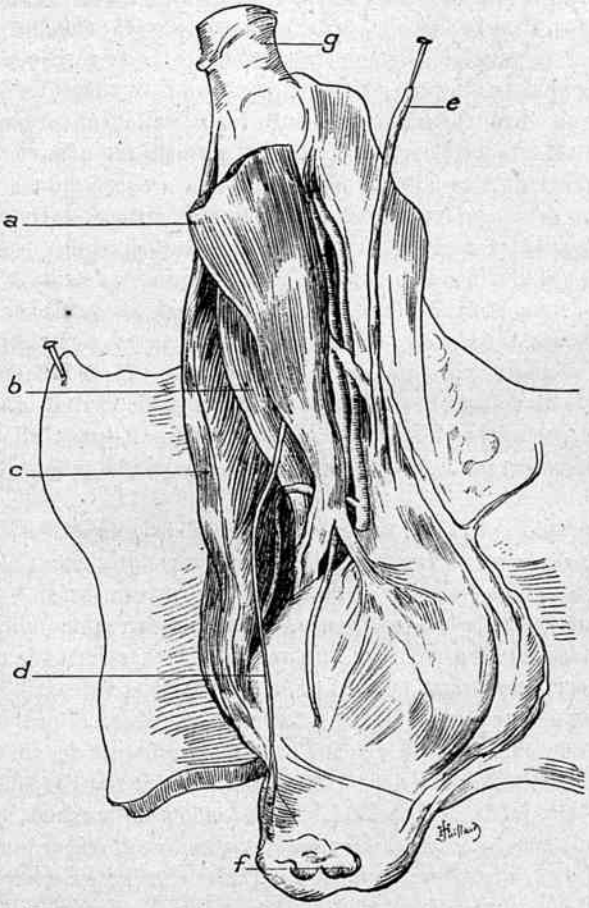


Fig. 1.

a, Biceps brachial ; *b*, Brachial antérieur ; *c*, Long supinateur ; *d*, Nerf musculo-cutané ; *e*, Nerf médian ; *f*, Doigts ; *g*, Humérus.

mérale ne passe pas à la face profonde de l'expansion aponévrotique du biceps dans toute son étendue ; elle la perfore bientôt d'arrière en avant et devient superficielle dès la partie toute supérieure de la face antérieure de l'avant-bras. Le tendon du biceps est énorme. Celui du brachial antérieur est encore plus considérable ; très largement étalé, et fort épais à la coupe, il a causé le déve-

loppement prépondérant de l'apophyse coronoïde du cubitus. Nous insistons tout particulièrement sur ce développement parallèle du tendon et de l'insertion osseuse.

L'épitrochlée est très saillante en dedans. Pas d'apophyse sus-épitrochléenne.

Les muscles de la face antérieure de l'avant-bras sont, les uns, externes, à peu près verticaux, les autres internes, fortement obliques en bas et en dehors, en raison de la forte saillie de l'épitrochlée ; enfin le court supinateur, très développé ici, normalement inséré, occupe la région profonde et externe.

L'avant-bras, dans l'ensemble, est extrêmement court ; d'ailleurs au fur et à mesure qu'on va vers les doigts ou leurs rudiments, on assiste à un raccourcissement de plus en plus considérable, en raison inverse des puissances cubiques, peut-on dire approximativement. L'extrémité supérieure des os de l'avant-bras est très développée, à peu près normale presque, comme dimensions, ce qui est dû à ce fait que les muscles qui s'y insèrent : brachial antérieur, biceps, court supinateur, triceps brachial, anconé, surtout, sont eux-même développés et contrastent singulièrement avec le plus grand nombre des muscles antibrachiaux absents, anormaux, ou complètement bouleversés comme disposition et insertions, sans qu'on puisse les rattacher au premier abord à des muscles normaux. Aussi le corps et surtout les extrémités inférieures des os de l'avant-bras sont brusquement réduits et très fortement réduits. La diminution de volume des os et des autres tissus de l'avant-bras est immédiate et non progressive de haut en bas sur cet avant-bras ; elle commence presque subitement au-dessous d'un plan passant par la tubérosité bicipitale du radius.

La graisse sous-cutanée est excessivement abondante et épaisse, jusqu'à deux travers de doigt, au tiers supérieur de la face antérieure ; elle est abondante, quoique moins épaisse, sur tout le reste de l'avant-bras.

Du côte interne de la face antérieure, partant de la région épitrochléenne, on voit deux muscles superficiels : l'un représente exactement le rond pronateur, l'autre est une formation spéciale, ainsi que nous verrons.

Le rond pronateur est double dans toute son étendue, et présente un chef superficiel et un chef profond. Le chef superficiel présente des insertions supplémentaires sur la cloison intermusculaire interne, et sur l'expansion aponévrotique du biceps ; le chef profond, sur le tendon du brachial antérieur, et sur l'angle interne du cubitus. L'artère radiale qui est d'abord très superficielle, au pli du coude, s'engage bientôt entre les extrémités externes des tendons radiaux des deux chefs du rond pronateur, puis perfore d'arrière en avant le tendon radial du chef superficiel, pour redevenir superficielle.

Plus en dedans, il y a un gros muscle (*l*, fig. 2) s'insérant à l'épitrochlée, à la face antérieure de l'extrémité supérieure du cubitus, à la face profonde de l'aponévrose antibrachiale, à une cloison qui le sépare du rond pronateur, et au quart supérieur de la crête postérieure du cubitus, par un tendon aponévrotique. Ce muscle est oblique en bas et en dehors, vers le bord interne de ce qui représente la main ; à sa partie inférieure, il se termine par un tendon (*k*, fig. 3) très largement étalé sur la face antérieure de la main, formation

tendineuse qui se perd, sans limites précises, d'une part à la face profonde de la peau, d'autre part au tissu fibreux dense situé aux lieu et place des os du carpe et du métacarpe absents ; en outre cette formation se continue du côté radial avec une autre formation tendineuse venue d'un muscle externe, qui semble être le long supinateur, ces deux formations constituant ainsi par leur réunion une sorte d'aponévrose. Ce muscle est innervé par un rameau du médian.

Cette formation musculaire (*k*) représente la partie superficielle du pronato-flexor mass dont parle Humphry, et qui, après la cinquième semaine de la vie embryonnaire, forme, non encore différenciés, les fléchisseur commun superficiel des doigts, grand palmaire, petit palmaire, cubital antérieur. C'est la por-

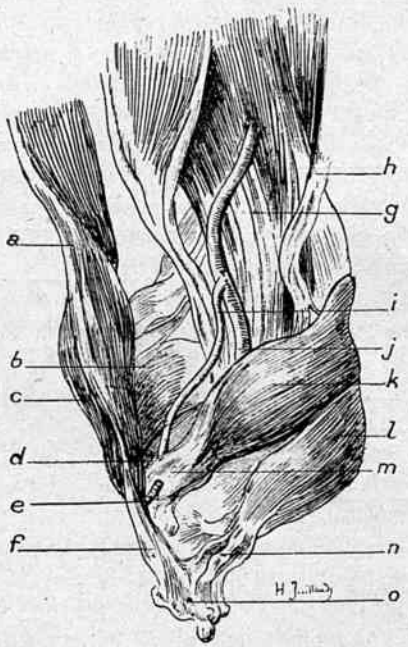


Fig. 2. — Avant-bras (*plan superficiel*).

a, Long supinateur ; *b*, Court supinateur ; *c*, Deuxième radial externe ; *d*, Faisceau profond du rond pronateur ; *e*, Artère radiale ; *f*, Tendon du long supinateur ; *g*, Tendon du brachial antérieur ; *h*, Nerf médian ; *i*, Artère radiale ; *j*, Artère cubitale ; *k*, Rond pronateur ; *l*, Formation musculaire anormale ; *m*, Portion tendineuse du rond pronateur perforée par l'artère radiale ; *n*, Expansion tendineuse de *l*, s'unissant au tendon *f* du long supinateur, et à *o*, l'aponévrose palmaire ; *o*, Aponévrose palmaire.

tion la plus interne de cette masse, qui est la plus avancée en développement et différenciation (futur cubital antérieur).

Ces muscles une fois sectionnés, c'est-à-dire la couche superficielle éliminée, on constate que la couche musculaire profonde est très réduite et très inti-

mement accolée au périoste. Elle est représentée par deux faisceaux musculaires dont la disposition est la suivante : l'un d'eux (*b*, fig. 3), plus externe, va de la face inférieure de l'apophyse coronoïde du cubitus et de la partie de la face antérieure du corps du cubitus immédiatement sous-jacente au tubercule coronoïdien, et, peu épais, mais assez large, va s'attacher par des insertions purement charnues sur le tiers moyen de la face antérieure, assez étroite, du corps du radius ; l'autre faisceau musculaire (*c*), fort mince, mais étalé, part de la partie moyenne de la face interne du corps du cubitus, et oblique en bas et en dehors, et se perd sur la partie inférieure de la face

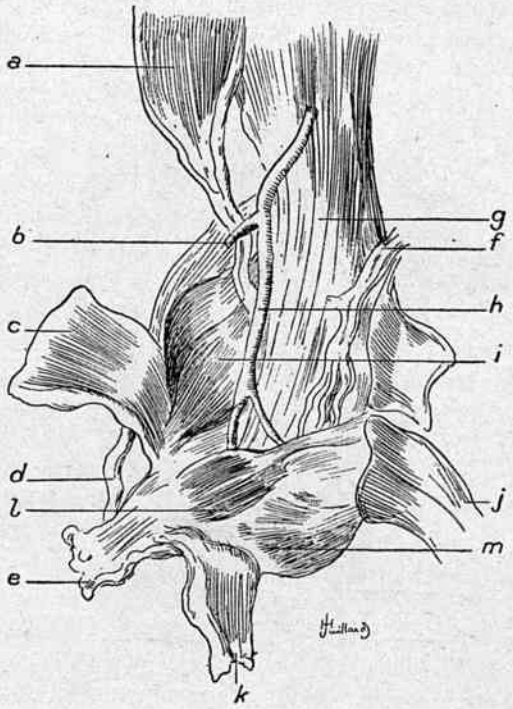


Fig. 3.

a, Biceps brachial ; *b*, Artère radiale sectionnée ; *c*, Rond pronateur ; *d*, Tendon du long supinateur ; *e*, Doigts ; *f*, Nerf médian et ses divisions ; *g*, Tendon du brachial antérieur ; *h*, Artère cubitale ; *i*, Court supinateur ; *j*, Muscle anormal ; *k*, Son tendon inférieur ; *l*, *m*, Faisceaux musculaires anormaux représentant la couche profonde.

antérieure du cubitus, près de l'épiphyse inférieure. Ces deux faisceaux représentent une partie de la couche profonde du pronato-flexormass.

Il n'existe pas de carré pronateur ; à ses lieu et place, il y a un trousseau fibreux très épais qui va obliquement de la face antérieure de l'extrémité inférieure du radius en dehors, vers la région correspondante du cubitus en dedans et en bas ; mais ce trousseau fibreux ne descend pas très bas. Derrière lui, passe une branche artérielle qui semble être l'interosseuse antérieure.

A la région profonde et externe, on trouve le court supinateur extrêmement développé, avec insertions normales.

Le nerf médian innerve le rond pronateur et les deux muscles épitrochléens superficiels dont nous avons parlé ; le nerf cubital innerve les deux faisceaux musculaires internes profonds ; dès la partie moyenne de la face antérieure de l'avant-bras, ces nerfs envoient des filets à la peau et s'éparpillent en faisceaux ténus ; leurs troncs cessent d'exister.

L'artère humérale, au pli du coude, donne en dehors une branche volumineuse qui passe à la face profonde du tendon du biceps, chemine au-dessus des inser-

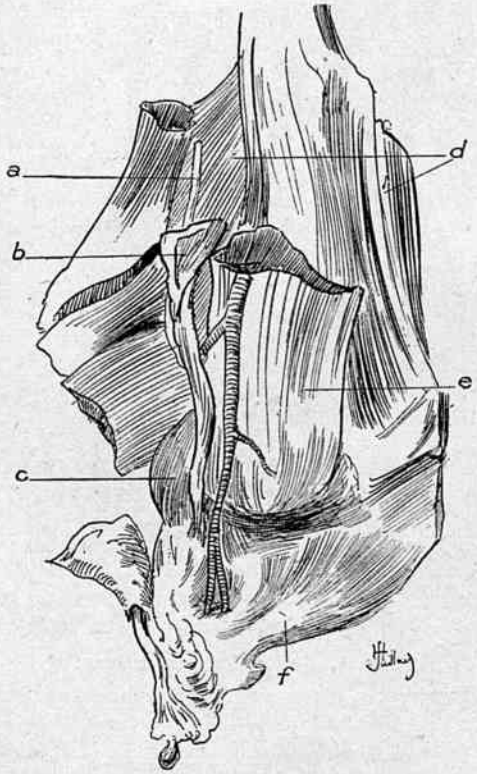


Fig. 4.

a, Nerf radial ; *b*, Tendon du biceps ; *c*, Court supinateur ; *d*, Cloisons intermusculaires ; *e*, Tendon du brachial antérieur ; *f*, Face antérieure du cubitus.

tions supérieures du court supinateur et se perd dans l'anconé près de son insertion épicondylienne ; cette artère a un trajet descendant dans son ensemble. Peu après, l'humérale donne une artère radiale qui est très superficielle d'emblée jusqu'aux tendons du rond pronateur entre lesquels elle passe, pour perforer bientôt d'arrière en avant le faisceau tendineux superficiel du rond pronateur ; la radiale redevenue superficielle, va ensuite contourner le bord externe du radius, et passe entre deux faisceaux tendineux appartenant au long

supinateur pour arriver à la face dorsale de la région représentant le carpe, où elle devient extrêmement grêle, filiforme, et où elle se perd. L'humérale donne ensuite au même point la cubitale, qui va passer à la face profonde du rond pronateur et se perd en vascularisant par quelques branches les muscles superficiels et profonds de la région interne, puis les deux artères interosseuses,

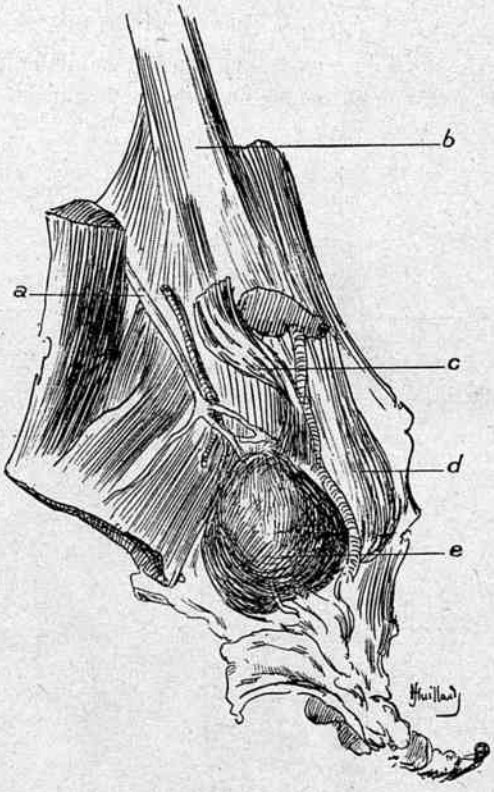


Fig. 5. — *Vue latérale externe.*

a, Nerf radial ; *b*, Humérus ; *c*, Biceps ; *d*, Branchial antérieur ; *e*, Court supinateur.

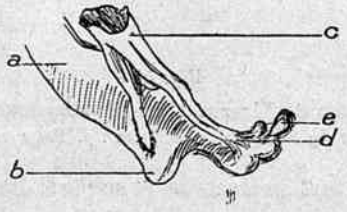


Fig. 6.

a, Radius ; *b*, Apophyse styloïde ; *c*, Long supinateur ; *d*, Aponévrose palmaire ; *e*, Doigts.

toutes deux grêles ; l'interosseuse postérieure toutefois est assez grosse pendant 2 centimètres, puis elle devient filiforme au moment où elle a gagné la

face postérieure de l'avant-bras après avoir émis une branche récurrente radiale postérieure, extrêmement grêle, qui va se perdre dans l'anconé et la face postérieure de l'articulation du coude, huméro-radiale.



Fig. 7.



Fig. 8.

A la face postérieure et externe de l'avant-bras on voit d'abord l'anconé, volumineux et normal ; on constate que son innervation et sa vascularisation

sont normales. Puis, plus en dehors, se distinguent trois muscles, dirigés longitudalement suivant l'axe de l'avant-bras et parallèles entre eux. Le plus externe (*h*, fig. 9) est visiblement un chef du long supinateur dédoublé ; à sa partie inférieure ce muscle large conserve son dédoublement au niveau de sa partie tendineuse (fig. 6) : un faisceau solide, en forme de gros cordon, s'attache à la partie inférieure de la face externe du corps du radius, à un travers de doigt de l'apophyse styloïde, ce qui est appréciable si on se reporte aux dimensions des os dans le cas présent ; un autre faisceau, étalé, continue son trajet vertical et aborde le bord externe et la face postérieure de la région correspondante au carpe et au métacarpe, où il s'étale sans limites précises

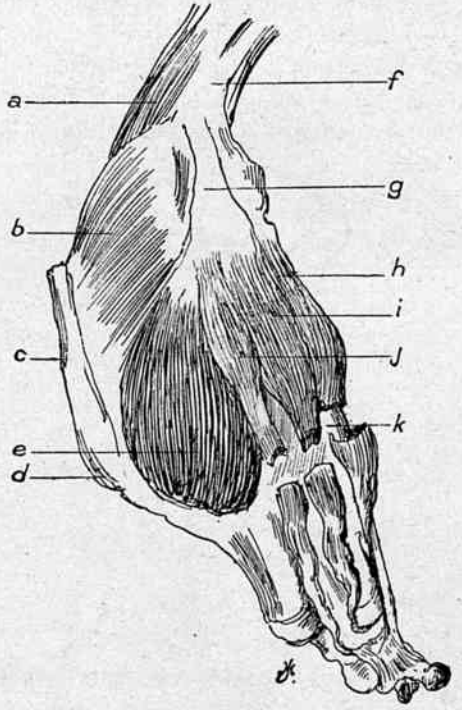


Fig. 9. — *Face postéro-externe.*

a, Longue portion du triceps ; *b*, Vaste externe ; *c*, Tendon du triceps ; *d*, Olécrâne ; *e*, Anconé ; *f*, Humérus ; *g*, Épicondyle ; *h*, *i*, *j*, Trois muscles anormaux ; *k*, Radius.

sur le tissu fibreux dense de la région ; entre ces deux tendons passe l'artère radiale. Sur la face postérieure de l'avant-bras, on voit ensuite un muscle (*i*, fig. 9) qui a des insertions supérieures analogues à celles qui sont normalement celles du muscle deuxième radial externe : même insertion épicondylienne, même attache sur le bord convexe d'une arcade fibro-tendineuse épicondylo-radiale ; mais à sa partie inférieure, ce muscle s'attache très fortement par un tendon cordiforme au bord postérieur du radius demeuré saillant à sa partie inférieure contrairement à la normale ; cette insertion se fait à un centimètre au-dessus de l'extrémité inférieure de l'os.

Enfin le troisième muscle longitudinal (*j*, fig. 9), situé entre le précédent et le muscle anconé, s'insère sur la face postérieure de l'épicondyle, près de son bord externe, et sur l'arcade fibreuse épicondylo-radiale, ainsi que sur un petit faisceau tendineux qui le sépare du muscle longitndinal voisin ; ce muscle ne tarde pas à longer dans presque toute son étendue la gouttière qui sépare le radius du cubitus, en arrière ; à la partie inférieure, devenu tendineux, il passe dans le fond de cet interstice, puis s'éparpille aussitôt à la face dorsale de ce qui représente le poignet et la main, s'attachant sur le tissu fibreux dense qui constitue leur squelette.

La masse représentée en *h*, est constituée par le long supinateur et les deux radiaux externes contigus, non différenciés ou à peine, comme ils le sont dans le deuxième groupe des extenseurs, après la 5e semaine de la vie intra-utérine, 1re et 2e partie. En *j*, sont représentés les extenseurs communs, cubital postérieur, extenseur propre du petit doigt, non différenciés. Peut-être le muscle figuré en *i* représente-t-il l'ensemble des muscles du pouce, arrêtés

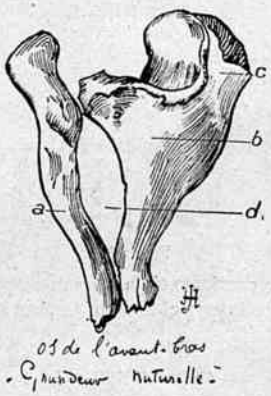


Fig. 10.

a, Radius ; *b*, Cubitus ; *c*, Olécrâne ; *d*, Espace interosseux.

dans leur développement, 3e groupe des extenseurs, non différenciés (après la 5e semaine intra-utérine).

Profondément par rapport à la partie supérieure de ces muscles, on trouve la face postérieure dn court supinateur, normal.

Telle est toute la musculature de la face postérieure de l'avant-bras ; tous ces muscles sont innervés par le radial.

Au niveau du poignet, de la main et des rudiments de doigts, il n'est possible de rien disséquer : depuis l'extrémité inférieure des os de l'avant-bras jusqu'à l'origine des doigts, il n'y a guère que l'étendue de deux centimètres et demi ; là, il n'y a que de la peau très épaissie, un peu de graisse, et surtout un épais tissu fibreux dense, criant sous le bistouri, sans noyaux distincts ; sur la face antérieure et sur la face postérieure de ce tissu fibreux, se perdent les trousseaux aponévrotiques résultant de l'épanouissement de tendons que nous avons décrits.

L'articulation du coude est normalement constituée. La cavité olécrânienne est extrêmement large et profonde. La cupule du radius a un biseau bien développé ; mais le fond de la cupule est dépourvu de cartilage et présente un aspect poreux ; un repli falciforme, en forme de bourrelet fibreux épais fait saillie dans l'interligne huméro-radial à sa face postérieure ; anormalement développé, il est en grande partie interposé entre le radius et l'humérus qui, même à angle droit, sont relativement éloignés l'un de l'autre.

L'extrémité inférieure des os de l'avant-bras est aussi petite que leur extrémité supérieure est grosse, et elle se termine en petites spatules avec un véritable bord distal dirigé d'avant en arrière.

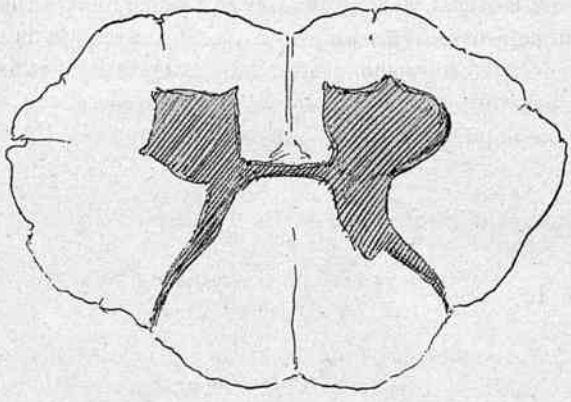


Fig. 11.

Moelle cervicale (à la 8e paire cervicale)
Nombre de cellules : côté sain 33 ; côté atrophié 18.

CHAPITRE II

A.— Nous donnons ici la relation des observations d'hémimélie que nous avons pu recueillir dans la littérature. Pour bien faire mettre en relief les différences qui séparent l'hémimélie vraie de l'amputation congénitale, nous faisons précéder la série des observations d'hémimélie, d'un cas type d'amputation congénitale appartenant à Mouchotte, et de quelques considérations tirées de deux thèses récentes sur cette difformité. On ne doit plus dire en effet : hémimélie par amputation congénitale ; ce sont deux lésions totalement différentes ; la seconde indique elle-même sa cause, quelquefois même sa cause anatomique déterminante, la première indique un arrêt de développement dont il sera désormais parfois possible de fixer la date originelle, sinon toujours la cause première.

L'argument de Mathias-Duval, à savoir que « l'hémimélie ne correspond à aucune phase embryologique, à aucun stade du développement » porte absolument à faux, comme l'ont montré Klippel et Rabaud. « Sans doute,

écrivent-ils, si l'on considère l'individu dans son ensemble, il n'est aucun moment de l'évolution embryonnaire qui correspond à la morphologie de l'hémimèle. Si même on restreint la comparaison au membre supérieur seul, on ne trouve pas un stade où le segment huméral étant développé, les segments antibrachial et carpo-métacarpien soient à ce point disproportionnés. C'est l'inverse que l'on pourrait à la rigueur observer, c'est-à-dire une phase correspondant grossièrement à la phocomélie. Mais, en se plaçant au point de vue comparatif, ce qu'il importe d'opposer, ce sont strictement les parties atteintes aux parties de même nom normalement formées. Or il est incontestable que la main de l'hémimèle rappelle d'une façon suffisamment exacte une phase connue du développement de cette région du corps ; que, de même, la majeure partie de l'avant-bras se rapporte à une phase du développement morphologique. »

C'est précisément ce que nous montrerons.

B. — Quelques documents relatifs à l'amputation congénitale.

I. — Osmont, *Contribution à l'étude des amputations congénitales.* Thèse Paris, 1892.

Le sillon est le premier degré de la lésion ; il peut exister seul et ne pas continuer son évolution. Il peut, en s'accentuant, amener l'amputation. Dans ce cas, la présence de brides amniotiques n'est plus nécessaire pour produire cette amputation, le tissu cicatriciel qui forme le fond du sillon agissant à la façon d'un lien élastique.

II. — Lhomme, *Recherches sur les amputations congénitales,* Thèse Paris, 1893.

Les amputations congénitales, que l'on connaît bien seulement depuis le mémoire de Montgomerry, sont des mutilations et non des malformations.

On explique les amputations congénitales par deux sortes de causes :

1° Une cause externe, agissant par compression sur les parties fœtales, brides amniotiques ou cordon (Montgomerry, Schœffer, Zagowski, A. Moreau, Martin d'Iéna) ;

2° Une cause interne, d'ordre histologique, amenant par rétraction des tissus l'amputation du membre (Kristeller, Menzel, Longuet).

Il existe enfin une théorie éclectique qui veut que les causes précédentes se réunissent dans certains cas pour produire l'amputation (Horteloup, Fournier, Reclus).

III. — J. Mouchotte, *Observation d'amputation congénitale de l'avant-bras gauche.* Soc. anat., Paris, 1903, p. 750.

Enfant Dav..., 6 ans. Né plus gros et plus fort que ses autres frère et sœur.

Présentait à la naissance un moignon brachial gauche, sans aucune malformation concomitante. Pas de maladie jusqu'à 4 ans 1/2.

A 4 ans 1/2, rougeole compliquée d'ophtalmie purulente. Depuis, l'enfant tousse toujours un peu ; il est pâle, délicat. Actuellement il a de l'impétigo.

Le moignon brachial gauche est conique. Il est constitué par l'humérus correspondant dont la longueur est la même que celle de l'humérus droit, et par une très courte partie anti-brachiale. La circonférence prise au milieu du bras du membre amputé est de 15 centimètres ; celle du membre droit sain, de 17 centimètres 1/2. L'extrémité du moignon peut être légèrement fléchie et la palpation y révèle une dureté osseuse. La radiographie montre, à ce niveau, au-dessous de l'humérus, deux petits fragments appartenant aux os amputés.

Un peu en retrait sur l'extrémité du moignon, on constate une cicatrice déprimée.

C. — Observations d'hémimélie.

I. — Albrecht, *De infante trunco sine artubus*, dans les *Act. natur. cur.*, t. V, obs. XXII, 1740.

L'auteur a figuré et décrit avec soin un enfant mâle de 15 mois, dont les quatre membres étaient affectés d'hémimélie. Les testicules n'étaient point descendus dans le scrotum. La mère attribuait la singulière conformation de son enfant, à des statues mutilées, dont la vue l'avait frappée pendant la grossesse.

II et III. — Isidore Geoffroy Saint-Hilaire, *Histoire générale et particulière des anomalies de l'organisation*, 1836, t. II, p. 214. (Genre II, Hémimèles, de ἡμι, demi, et μέλος, membre).

L'auteur rapporte deux cas :

I. — Une jeune fille, privée presque complètement des membres inférieurs, avait le membre supérieur droit bien conformé, et le gauche affecté d'hémimélie ; le bras de ce côté existait seul ; son volume était normal, et on sentait distinctement sous la peau un humérus terminé par deux condyles très bien formés, quoique n'étant articulés avec aucune autre partie osseuse. Le membre se terminait en un moignon hémisphérique, portant à sa partie inférieure un très petit lobule, de forme arrondie, qui paraissait être un doigt rudimentaire.

II. — Enfant de deux ans, dont le bras droit était représenté par un moignon comparable à celui qui résulterait de l'amputation du bras au-dessous du coude. Le bras gauche et l'un des membres inférieurs étaient aussi affectés d'hémimélie, mais avec des conditions un peu diverses.

IV. — Lecadre, *Monstruosité par défaut ou privation des extrémités abdominales et de l'avant-bras gauche*. Soc. Biologie, 1852.

Femme de 30 ans. Le bras droit est normal, mais le bras gauche n'a que l'humérus et ressemble à un moignon d'amputé. On n'y voit aucun rudiment

d'avant-bras ni de main, seulement une empreinte circulaire dans un point et vis-à-vis un corps mou pédiculé immobile, long tout au plus de 3 centimètres; à travers les téguments, on sent les deux tubérosités de l'humérus, mais rapprochées l'une de l'autre, de sorte que l'os, au lieu d'être aplati d'avant en arrière, est presque arrondi.

A la place des extrémités inférieures existent deux moignons longs tout au plus de 18 centimètres, de la grosseur d'une cuisse ordinaire, et en rapport avec l'obésité du sujet, permettant par leur mobilité au sujet de s'asseoir sur un tabouret. Le moignon gauche offre à sa base un gros orteil muni de son ongle ; ce gros orteil présente deux phalanges qui se meuvent librement, et une articulation de la première phalange avec un segment du fémur : on sent cette articulation à travers les chairs, mais cette exploration est douloureuse. Mais c'est le moignon gauche qui offre à l'observation les particularités les plus intéressantes : au lieu d'un orteil, on y voit une espèce de mamelon mou, sans os à l'intérieur, resserré à sa base par une sorte de sphincter, et immobile.

V. — Blachez, *Hémimélie bithoracique.*
Soc. anat., Paris, 1856, p. 281-284.

Dissection. — Sujet mâle mort à 2 mois.

Les deux membres supérieurs sont réduits de chaque côté à un fragment d'humérus qui comprend tout le tiers supérieur, c'est-à-dire la portion deltoïdienne. A droite, l'os est un peu plus long qu'à gauche ; il se termine par une extrémité très légèrement taillée en biseau, absolument comme s'il y avait eu fracture en cet endroit. On ne trouve aucune trace, aucun rudiment d'avant-bras, ou de main. Les muscles grand pectoral, petit pectoral, deltoïde, sont très bien développés. Les parties sont exactement dans l'état de développement où elles seraient, si une section transversale avait été portée sur l'humérus au niveau de la jonction de son tiers supérieur. La portion supérieure du triceps est assez développée, et les faisceaux musculaires, très courts, s'insèrent sur le fragment osseux dans toute leur étendue ; ils vont en s'amincissant et en s'effilant à leur partie inférieure. L'extrémité inférieure de l'os fait saillie sous la peau.

La cuisse gauche n'a que 4 centimètres ; les muscles ont leur insertion normale. La cuisse du côté droit n'est représentée que par un rudiment ostéo-fibreux, un peu renflé au niveau des tubérosités du tibia avec lequel il s'articule incomplètement, et qui ne se continue pas jusqu'au bassin. Les muscles coxo-fémoraux s'insèrent sur le tibia à la partie supérieure. Le grand fessier est bien développé à la partie externe au-dessous de la tubérosité articulaire ; les adducteurs au même niveau, mais à la partie interne. Ces muscles circonscrivent une espèce de pyramide à parois musculaires, dans l'intérieur de laquelle on ne sent qu'un rudiment ostéo-fibreux, qui n'offre aux muscles aucune insertion.

VI. — Gouriet (de Niort), *Exemple curieux d'anomalies multiples.* Gaz. des hôpitaux, 1857, p. 15.

Hémimélie thoracique gauche ; la main et l'avant-bras étaient absents ; il existe seulement un faible rudiment du radius et du cubitus.

VII. — Tassin, *Hémimélie thoracique droite.* Bull. Soc. méd. de l'Yonne, 1870, p. 10.

Enfant de 5 mois. Il y a au coude un rudiment composé de la naissance des os radius et cubitus avec quelques os du carpe, le tout formant un moignon arrondi, à l'extrémité duquel se trouve un doigt (l'index), parfaitement conformé.

La mère, étant enceinte de six semaines, a éprouvé une grande impression à la vue d'un mendiant qui lui exhiba un moignon de bras ayant l'aspect de celui de son enfant.

VIII. — Troisier, *Hémimélie thoracique droite. Examen de la moelle épinière.* Société anatomique, juillet 1871, p. 140-142.

Marie C..., morte à l'âge de 6 mois, dans le service de M. Molland, à l'hôpital de la Pitié, présentait, depuis sa naissance, la monstruosité suivante : l'avant-bras est remplacé par un moignon de 4 centimètres de longueur, ce moignon se termine par une surface arrondie sur laquelle on remarque un petit tubercule cutané et deux plis de la peau, dont l'un adhère aux parties profondes. Le mamelon offre lui-même latéralement une petite saillie hémisphérique d'une consistance assez ferme. En aucun point on ne trouve de *cicatrice*.

Le coude est bien conformé et jouit de tous les mouvements propres à cette articulation.

Le bras est long de 7 à 8 centimètres, et il ne paraît pas y a avoir de différence de longueur ni de volume avec le gauche.

L'épaule gauche est aussi bien développée que la droite. Cette enfant ne présentait point d'autre difformité.

Sa mère est atteinte d'un rhumatisme articulaire chronique du cou-de-pied et du poignet du côté gauche, qui débuta trois semaines environ avant son accouchement. Elle est accouchée précédemment de 3 enfants nés vivants et bien conformés.

Dissection du membre. — Le cubitus a 3 centimètres et demi, le radius n'en a que deux. Le radius est situé en avant du cubitus et offre une courbure dont la concavité regarde en dedans et en arrière, de sorte que son extrémité inférieure est relevée vers le cubitus qui se trouve situé un peu plus haut et sur un plan postérieur. Ces os présentent en raccourci la forme de leurs congénères : leurs extrémités supérieures ont une conformation normale et s'articulent avec l'humérus. Le corps du cubitus présente trois faces ; sur le corps du radius on remarque deux tubérosités, l'une qui est située immédiatement au-dessous de la tête (tubérosité bicipitale), l'autre à la partie moyenne de l'os, et qui représente les rugosités qui se voient à l'état normal sur la face externe.

Enfin, les extrémités inférieures de ces os sont épaisses et rappellent la conformation des extrémités des os normaux. Elles sont rattachées l'une à l'autre par un fort ligament qui représente le ligament triangulaire. Deux autres ligaments partent des deux apophyses styloïdes et s'insèrent à la face profonde de la peau, au niveau des plis que nous avons signalés sur le moignon. Il existe une articulation radio-cubitale inférieure.

Les muscles de la région antérieure de l'avant-bras peuvent être divisés en 2 groupes, dont les insertions supérieures sont normales, et dont les inférieures se font, pour le groupe superficiel, à la tubérosité de la face externe du radius, et pour le profond à l'extrémité inférieure du radius et à la peau.

Région externe. — Les insertions du court supinateur sont normales, les insertions inférieures du long supinateur et des radiaux se font à la peau de l'extrémité du moignon. Les muscles de la région postérieure confondent en partie leurs insertions inférieures avec celles des muscles de la région externe.

L'artère humérale se divise, au niveau du pli du coude, en 5 ou 6 petits rameaux qui se distribuent aux muscles et au tissu cellulaire sous-cutané.

Les principaux nerfs de l'avant-bras sont représentés par des cordons nerveux bien développés et se terminent par des filets excessivement déliés qui se perdent dans la peau du moignon. Le tubercule cutané ne reçoit ni fibres musculaires ni filet nerveux apparent.

Moelle épinière. — Après durcissement dans une solution faible d'acide chromique, on remarque, sur des coupes faites transversalement au niveau du renflement cervical, une diminution de volume portant sur le côté droit. La différence entre les deux moitiés de la surface de section est appréciable à l'œil nu, mais beaucoup plus visible à un faible grossissement ; elle est très prononcée dans le quart inférieur du renflouement, où elle est de près de 1 millimètre dans le sens transversal. Elle est moindre dans les parties supérieures et n'existe plus dans la région sous-bulbaire ; elle s'atténue également de haut en bas, et les deux moitiés sont parfaitement égales dans toute la hauteur de la région dorsale. Mais, au niveau du renflement dorso-lombaire, on retrouve une asymétrie, cette fois en sens inserse ; elle est fort peu marquée, et cette particularité tout à fait inattendue ne peut être expliquée par une différence entre les deux membres inférieurs.

L'amoindrissement porte sur les deux substances de la moelle, mais surtout sur la substance grise.

A un fort grossissement, on ne remarque aucune modification histologique des éléments nerveux, tubes et cellules ; leurs dimensions sont les mêmes des deux côtés, mais ils sont bien moins nombreux à droite qu'à gauche ; on a pu faire le dénombrement des cellules des cornes antérieures et, sur toutes les préparations, il y a une diminution notable du nombre de ces éléments de la corne du côté droit : ainsi, dès le quart inférieur du renflement cervical, on en compte 42 à droite et 125 à gauche ; vers la partie moyenne, 97 à droite et 140 à gauche.

Les vaisseaux et la névroglie ne présentent aucune altération de structure.

Le canal central de la moelle offre des dimensions normales.

IX. — M. Blain, *Hémimélie thoracique droite ; conformation normale du bras, avant-bras rudimentaire*. Soc. anat. Paris, juillet 1873 (p. 599-600).

Femme morte phtisique à la Maternité, trois semaines après être accouchée de deux jumeaux bien conformés.

Le bras se terminait au-dessous du coude, par une sorte de moignon conique, terminé par 2 petits tubercules. L'articulation du coude existait évidemment, car ce petit moignon était susceptible de mouvements rudimentaires. La peau, à l'extrémité du tronçon antibrachial était épaisse et rugueuse ; elle ne présentait pas la moindre trace de cicatrice, mais on voyait 2 petits tubercules cornés, paraissant adhérer aux parties profondes, et qui semblaient le rudiment des doigts.

Dissection. — L'humérus était aussi long que le gauche, mais plus grêle. Les deux os qui constituaient le squelette rudimentaire de l'avant-bras n'avaient pas plus de 7 à 8 centimètres de longueur. L'articulation huméro-cubitale était à peu de chose près normale, sauf que les os de l'avant-bras étaient bien plus petits que de coutume et qu'ils étaient dirigés de façon à converger immédiatement l'un vers l'autre.. Le système musculaire du bras était complet ; mais les muscles, notamment le biceps, étaient peu développés et atrophiés. Le tendon du biceps venait s'insérer à une rugosité de l'un des petits os, qui représentait le radius. On y voyait aussi une rugosité pour l'insertion de ce qui devait être le rond pronateur. Enfin le brachial antérieur s'insérait à la coronoïde cubitale. Mais au-dessous, les os allaient s'effilant brusquement et se terminant en pointe, et les insertions tendineuses devenaient confuses. Les deux tubercules de la peau correspondaient aux extrémités des os, mais ne leur adhéraient pas, contrairement à ce que l'on aurait cru d'abord. Il n'existait ni rudiments de phalanges, ni tendons y aboutissant. Plexus brachial et ses branches terminales grêles. L'artère au contraire avait le même volume des deux côtés ; elle se bifurquait au niveau du coude, en deux branches tout à fait rudimentaires.

X. — Chancerel, *Hémimélie congénitale. Circonstances occasionnelles.* Année médicale de Caen, 1876, p. 6.

L'auteur relate un cas d'hémimélie abdominale ; il a fait l'amputation pour faire appliquer une jambe artificielle à pied articulé. La mère avait vu, durant la gestation, un mendiant dont le corps, outre la tête, était réduit au tronc et à un seul bras, dont il se servait pour progresser, même assez vite, en les projetant en avant, d'un mouvement alternatif, comme les branches d'un compas.

XI. — A. Jean, *Cas d'hémimélie (avant-bras gauche)*. Société anatomique de Paris, mars 1877, p. 144-146.

Il s'agit d'un malade de 53 ans, du service de M. Dieulafoy. Bras gauche moins volumineux que le droit, à muscles moins forts ; 3 centimètres de longueur en moins. Avant-bras représenté seulement par un moignon de 10 centimètres de long. Au sommet du cône, on constate une petite dépression sur montée d'une légère saillie. A 3 centimètres en dedans, sur le bord interne,

deux petits tubercules réunis pas plus gros qu'une noisette, ne paraissent constitués que par des parties molles ; cependant on sent profondément une sorte de corde fibreuse qui les rénnit au cubitus. En arrière du sommet du cône et à 1 cent. 1/2 au-dessous, il y avait un autre tubercule un peu plus volumineux, dans l'épaisseur duquel était un os très mobile inséré sur le radius.

Dissection du moignon. — Les muscles de la région externe de l'avant-bras existent, mais avec des dimensions très petites. Le premier muscle, le plus superficiel, représente le long supinateur et s'insère inférieurement à la partie inférieure de l'os externe qui remplace le radius. Le court supinateur est normal, les deux radiaux externes s'insèrent au sommet du cône à la face profonde de la peau. Parmi les muscles de la région antérieure on ne distingue que le cubital antérieur et le fléchisseur des doigts, insérés tous deux à la face profonde de la peau. A la région postérieure, on trouve l'extenseur des doigts inséré à la peau, et le cubital postérieur inséré sur le petit os mobile à l'extrémité inférieure du cubitus, et représentant probablement le 5e métatarsien. Le biceps s'insère sur un tubercule situé à la place ordinaire de la tubérosité bicipitale, de telle sorte que pendant la vie, les mouvements de supination étaient conservés.

Le cerveau a été examiné avec soin ; on n'y a constaté aucune lésion corticale ou centrale. La moelle ne présentait aucune altération à l'œil nu, mais elle n'a pas été examinée au microscope.

XII. — Er. Martin et Maurice Letulle. *Contribution à la tératologie. — Monstre unitaire. Hémimélie.* Journal d'anatomie et de physiologie. Paris, 1877 (p. 371-390).

Sujet masculin de 5 mois. Les 4 membres sont le siège d'un vice de conformation.

Dissection. — Membre supérieur droit. La malformation ne remonte pas plus haut que le poignet.

En palpant profondément, on discerne aisément le 1er métacarpien et les deux phalanges du pouce ; puis, sur le bord externe, le 2e métacarpien ; enfin, au bord cubital, on a la sensation d'un dernier métacarpien. Dans l'espace intercepté entre ces deux derniers os, on cesse de sentir d'autres os, et on est certain que les métacarpiens de l'annulaire et du médius font défaut.

On sent la mobilité d'une première phalange sur la tête métacarpienne ; de même au bord cubital. Ces deux premières phalanges se terminent par des portions osseuses libres, articulées, qui sont bien des phalangines et des phalangettes : la phalangette de l'index se déjette en dedans et vient se fondre avec la partie osseuse voisine.

Membre supérieur gauche : ici non plus, il n'y a que la main qui soit atteinte par la malformation. Cette main comprend une région carpienne et deux appendices qui rappellent assez bien une pince d'écrevisse. Son volume est moindre que celui de la main droite.

Membre supérieur droit : les muscles du bras ne présentent rien à signaler. A l'avant-bras, tous les muscles épitrochléens, sauf le petit palmaire, existent,

avec un aspect normal supérieurement; mais inférieurement, le grand palmaire va à l'extrémité supérieure de l'os que nous avons considéré comme le 2e métacarpien ; le cubital s'insère sur un os pisiforme.

A la région profonde de l'avant-bras, le fléchisseur commun superficiel est représenté par deux faisceaux charnus qui seraient destinés à l'index et à l'auriculaire ; le fléchisseur commun profond, également divisé en deux masses volumineuses, écartées.

Il n'y a pas de lombricaux, mais il y a deux interosseux palmaires et un dorsal.

Membre supérieur gauche : Les muscles du bras sont normaux. L'avant-bras est normal dans son plan antérieur et superficiel, à part l'absence du petit palmaire qui, du reste, n'est pas constant à l'état normal. L'anomalie commence à la région profonde et antérieure de l'avant-bras qui offre cinq masses distinctes, mais dont les éléments, au point de vue des insertions et des rapports, sont considérablement altérés. C'est ainsi qu'au lieu de trouver les insertions supérieures limitées des fléchisseurs, nous voyons, de dehors en dedans :

1° Un muscle anormal, qui nous représente le fléchisseur commun superficiel, lequel, au lieu d'être épitrochléen, s'insère aux 3/4 supérieurs de la face antérieure du radius et au bord externe de cet os. Au niveau du poignet, il donne naissance à un large tendon aplati qui, traversant la gouttière carpienne dans une gaine propre, se perd un peu plus bas dans le ligament annulaire et dans l'aponévrose palmaire qu'il contribue à constituer ;

2° Plus en dedans et sur le même plan, il y a une autre masse musculaire qui représenterait pour nous le *faisceau coronoïdien du fléchisseur*. Cette masse musculaire, plus grêle, se fixe à la partie inférieure de l'apophyse coronoïde. A peine né, ce faisceau se bifurque et donne deux chefs descendant parallèlement au grand palmaire, vers la partie inférieure de l'avant-bras : l'externe se jette sur le tendon du muscle précédent ; l'interne donne bientôt naissance à un tendon très effilé qui se perd dans le ligament annulaire du carpe, ou plutôt sur les tractus fibreux qui comblent l'espace des deux doigts de la pince.

3° Le 3e faisceau est constitué par la masse la plus interne. Il s'attache, en haut, aux 3/4 des faces antérieure et interne du cubitus, plus en bas et en dedans, à l'aponévrose anti-brachiale. Nous pouvons donc le considérer comme un *fléchisseur profond*. Il se termine inférieurement par un fort tendon qui naît à 1 centimètre environ au-dessus du poignet, et passe dans la gouttière du carpe, où il disparaît. Il contracte alors une adhérence intime avec le ligament annulaire ; cependant on le suit encore jusqu'à l'articulation carpo-métacarpienne de la branche interne de la pince. A ce niveau, tout distinct qu'il soit encore, il adhère par sa face postérieure à la gaîne qui lui est destinée. Il se termine bientôt par un épanouissement assez large de fibres tendineuses qui se fixent à la face profonde de la peau recouvrant l'espace interdigital. Mais les fibres internes de ce tendon se continuent plus bas, dessinant un tendon mince qui s'attache à la 1re phalange du petit doigt. Encore plus bas, partent de petites lamelles aponévrotiques formant un tendon distinct, arrondi, sans

continuité directe avec le précédent. Ce petit tendon phalangien va de la 1re phalange à la partie supérieure de la dernière. De cette disposition résulte donc une sorte de corde raide qui immobilise le doigt dans une attitude vicieuse.

4e La 4e masse est formée par un muscle bien conformé qui est le long fléchisseur propre du pouce, qui n'offre de spécial qu'un faisceau de renforcement qui lui vient du muscle fléchisseur commun profond.

5e La dernière masse est le carré pronateur.

En somme les insertions inférieures des fléchisseurs ne pouvant se faire sur des doigts absents se font sur des couches aponévrotiques intermédiaires aux deux branches de la pince.

Région externe. — Rien d'anormal si ce n'est la gracilité de la masse musculaire du *long supinateur*.

Les deux *radiaux externes* ont leurs insertions supérieures normales; mais, à l'extrémité inférieure du radius, le 1er radial glisse sous le second et se termine sur une large lame aponévrotique qui recouvre le poignet en arrière. Par cette lame, ce radial s'attache au 1er et au dernier métacarpiens. Le 2e radial se bifurque manifestement par 2 expansions allant s'attacher chacune à son métacarpien ; elles interceptent entre elles un angle droit.

Région postérieure. Extenseur commun des doigts. — Il est normal en haut ; puis il se sépare bientôt et donne naissance à deux tendons, lesquels se divisent eux-mêmes au tiers inférieur de l'avant-bras. Le tendon le plus externe fournit deux faisceaux, dont l'un va à la face dorsale du pouce jusqu'à la 1re phalange, ce qui est normal, tandis que l'autre va se perdre dans la couche profonde de la peau interdigitale. Comme le tendon interne n'est pas destiné à un auriculaire, il se termine en une large lame aponévrotique triangulaire qui n'a pour effet que de renfoncer l'espace intermétacarpien. De plus, cette lame contracte des adhérences avec la peau.

L'extenseur propre du 5e, normal en haut, mais très grêle, finit en bas par un tendon aplati, qui se perd dans les couches fibreuses recouvrant le 5e métacarpien.

Anconé, cubital postérieur normaux.

Muscles longs du pouce normaux.

Mais l'extenseur propre index manque.

Main. — Les muscles de l'éminence thénar sont peu développés ; il n'y a pas d'adducteur du pouce ; à l'éminence hypothénar, il y a une petite masse musculaire peu développée où on croit constater l'adducteur et le court fléchisseur du 5e. Le palmaire cutané existe.

Membre inférieur droit. — Tous les muscles de la cuisse existent avec leurs insertions supérieures régulières. En bas, les insertions inférieures sont peu différentes. Le biceps n'offre que sa longue portion ; son tendon effilé ne tarde pas à se jeter sur une aponévrose épaisse représentant l'aponévrose jambière et va ainsi se fixer au niveau de la partie moyenne de la face externe du long cartilage qui représente le tibia (seul os de la jambe ici).

Jambe. — Pas de muscles à la région antérieure. En arrière, le triceps

sural est incomplet ou du moins mal formé : le jumeau externe s'insère au condyle externe et vient à quelques millimètres au-dessous du plateau du tibia, se réunir au jumeau interne, qui, 5 à 6 fois plus développé, présente les insertions supérieures normales et se termine bientôt en un tendon aplati ; le soléaire est atrophié ; il s'attache à la partie supérieure et externe de la face postérieure du tibia, et se jette bientôt dans le jumeau interne, à la face antérieure duquel il s'accole.

Le tendon terminal commun à ces trois muscles passe en arrière de l'extrémité inférieure du tibia cartilagineux, et vient s'attacher à la partie la plus élevée d'un petit cartilage mobile sur l'extrémité inférieure du tibia et qui représente à lui seul, le squelette du pied. Il n'y a pas trace de muscles, au-dessous de ce cartilage.

Peut-être cependant y a-t-il un pédieux représenté par quelques faisceaux musculaires qui partent des couches aponévrotiques recouvrant l'extrémité inférieure du tibia, et se portent obliquement sous la peau, de la partie externe du tibia jusqu'à l'extrémité antérieure et interne du bourgeon cutané et se perd à la face profonde de la peau de cette région.

Membre inférieur gauche. Cuisse. — Tout est normal ; mais il n'y a pas de courte portion du biceps ; la longue portion se perd par son tendon sur le fascia lata très apparent, et se fixe avec ce fascia à la partie externe de l'extrémité supérieure du tibia.

Jambe. — Il n'y a pas de muscles à la région antérieure. En arrière, les deux jumeaux existent, comme à droite, mais l'interne est ici le moins développé et il reçoit du demi-membraneux un faisceau musculaire effilé qui part de la partie moyenne de la cuisse ; le jumeau externe, 3 fois plus développé que l'interne, se termine sur le tendon d'Achille. Plus profondément, on voit partir des fibres musculaires qui représentent le soléaire et le poplité réunis. Elles se fixent, en effet, à la partie postérieure du condyle et au tibia et se perdent à la face profonde des jumeaux. Le tendon d'Achille qui fait suite à ces muscles, s'attache en bas, comme à droite, sur le petit cartilage calcaire. Il n'y a pas de pédieux.

Vaisseaux. — Artères. — Membre supérieur droit. — La radiale, très ténue, contourne le long supinateur au tiers inférieur de l'avant-bras et se perd dans la peau du poignet après un court trajet.

La cubitale à partir de ce point, constitue l'artère unique ; elle se bifurque au poignet et donne deux branches : l'une, interne, sous-aponévrotique, qui passe sous le ligament annulaire carpien, glisse au-devant des muscles de l'éminence hypothénar, et forme les deux collatérales de la branche interne de la pince et le rameau externe de la branche externe.

Membre supérieur droit. — Les artères de l'avant-bras arrivent jusqu'au poignet, avec les tendons et nerfs satellites ordinaires.

Les veines répondent au trajet des artères.

Membres inférieurs. — Arrivée au creux poplité, la fémorale, des deux côtés, passe entre les jumeaux, longe la face postérieure du tibia et se bifurque au niveaudu tiers inférieur de cet os en deux branches : l'une externe, grêle, se

perd dans les téguments des moignons pédieux ; l'autre, interne, croise le tendon d'Achille et vient s'épuiser dans la région interne et inférieure de ces moignons. Les veines fémorales répondent aux artères ; il n'y a pas de veine saphène et, d'une façon générale, les veines superficielles sont presque imperceptiles.

Système nerveux. — Du côté de l'encéphale, il n'y a rien à noter ; la sérosité sous-arachnoïdienne est très abondante. Du côté de la moelle, il n'y a rien au point de vue macroscopique. M. Balzer, au microscope, n'y a trouvé absolurien d'anormal non plus.

Nerfs. — Membre supérieur droit. — Le médian, au pli du coude, passe entre les deux fléchisseurs communs ; il descend sur la face antérieure de l'avant-bras sans fournir au fléchisseur profond, ce qui est une anomalie ; dans son trajet, il innerve le fléchisseur superficiel, le fléchisseur propre du pouce, le rond pronateur, le grand palmaire, le carré pronateur. Au poignet, il donne un rameau palmaire cutané ; à la main, il donne un rameau musculaire à l'éminence thénar et quatre autres pour les téguments.

Le cubital fournit seul au fléchisseur profond. Au tiers inférieur, il donne une branche antérieure, satellite de la cubitale, qui arrive à l'éminence thénar, à laquelle il donne des rameaux musculaires, et se termine en deux rameaux pour la main. La branche postérieure du cubital, arrivée au dos du poignet, se divise en deux rameaux ténus.

Radial. — Tous les muscles qui sont sous la dépendance normale de ce nerf reçoivent ses branches.

Membre supérieur gauche. — Le médian est très ténu ; il innerve ses muscles normaux, et aussi les deux faisceaux anormaux décrits sous les noms de fléchisseur superficiel et fléchisseur coronoïdien.

Le cubital fournit au fléchisseur profond et se termine en deux rameaux, antérieur et postérieur.

Membres inférieurs. — Le sciatique poplité externe contourne la face externe du tibia, devient aussitôt sous-cutané et s'épuise dans la peau, mais après s'être d'abord anastomosé avec le saphène externe, branche du poplité interne.

On ne peut le suivre au delà du cartilage tarsien. Il est à supposer que ces rameaux anastomotiques se rendaient au petit pédieux du membre droit.

Le sciatique poplité interne va aux jumeaux et au soléaire. Il longe la face postérieure du cartilage représentant le tibia, suit le tendon d'Achille et vient se perdre dans la peau du moignon terminal du membre. Les nerfs se comportent symétriquement à droite et à gauche ; il n'y a à signaler que l'absence du saphène externe au membre gauche.

Os. — Membre supérieur droit. — Carpe. 1re rangée. Le scaphoïde n'a pas de facette correspondant au grand os, lequel est confondu avec plusieurs des os contigus.

Le semi-lunaire, plat à sa face inférieure, présente une facette destinée, par anomalie, au scaphoïde, et une autre facette large répondant à l'os anormal que nous verrons tout à l'heure.

Le pyramidal se perd dans ce grand os anormal répondant à la 2e rangée.

Le pisiforme est régulier.

2e rangée. Le trapèze est normal.

Le trapézoïde ne s'articule en bas, par anomalie, qu'avec la partie externe du 2e métacarpien.

Le grand os anormal paraît résulter de la fusion du pyramidal, du grand os et de l'os crochu.

Métacarpe. — Il y a seulement trois métacarpiens ; le premier est normal ; le 2e répond par son extrémité supérieure au trapèze, au trapézoïde et au grand os anormal ; il s'articule quelque peu avec le 5e métacarpien. Le 5e métacarpien, plus petit et plus large, répond au grand os. L'extrémité inférieure du 2e métacarpien s'unit à la 1re phalange, tandis que celle du 5e offre deux facettes articulaires continues regardant l'une en dehors avec laquelle s'articule la 1re phalange du doigt intermédiaire que nous avons appelé le médius, et l'autre en dedans, pour la phalange de l'auriculaire.

Pour les deux doigts extrêmes, la 1re phalange paraît à peu près normale, tandis que les deux dernières convergent vers l'axe de la main ; elles sont petites et atrophiées et la phalangette de l'index est soudée à celle du doigt qui serait le médius.

Membre supérieur gauche. — Le carpe se réduit à 3 os : le scaphoïde répond en haut au radius ; en bas, il joue le rôle du trapèze, car il s'articule avec le premier os de la pince ; il offre une face interne verticale, convexe, qui répond au semi-lunaire. Le semi-lunaire s'unit en haut au radius, en bas, par une petite facette, au 1er os de la branche externe de la pince, en dedans au 3e os anormal. Sa face antérieure est divisée en deux parties égales par un sillon qui ne comprend que les 2/3 de l'épaisseur de l'os. C'est donc là un arrêt de division de l'os et c'est la seule trace de la composition qu'affecte normalement le carpe. Le 3e os est le plus gros des trois ; prismatique et triangulaire, il répond, en haut, au ligament triangulaire, en bas, au premier os de la branche interne.

La face dorsale de ce carpe est recouverte par des tractus fibreux résistants qui maintiennent les trois os entre eux.

Métacarpe. — Deux os seulement : 1er et 5e métacarpiens. Le 1er s'unit aux deux premiers os du carpe ; le 5e s'unit seulement au grand os anormal.

Membres inférieurs. — Les condyles externes fémoraux, de chaque côté, sont moins volumineux que les internes, ce qui est corrélatif de l'absence des péronés. Tibias petits, atrophiés, cartilagineux.

Les ménisques externes manquent ; les ménisques internes sont à peu près formés.

Pas de surface articulaire à la partie inférieure des tibias. Rotules cartilagineuses.

Les ligaments latéraux externes des genoux se fixent à la partie postérieure des plateaux des tibias.

Au-dessous de l'extrémité inférieure des tibias, on trouve un cartilage gros comme un pois qui est le seul représentant du squelette des pieds. Ce cartilage est comme perdu dans la masse des moignons pédieux.

Etat d'ossification du squelette. — Os du carpe : Tous cartilagineux.

Métacarpiens : Ont tous un point d'ossification qui occupe presque toute leur étendue.

1re phalange. — *Ibid.*

2e phalange. — Elles n'existent qu'à la main droite, et offrent un état cartilagineux pour l'index et l'auriculaire, tandis que le médius anormal offre un point d'ossification central.

3e phalange. — Sont toutes ossifiées, et les phalangettes soudées de l'index et du médius constituent une lamelle osseuse plate, bifide supérieurement et ne formant qu'un os unique.

XIII. — Dron, *Sur un cas d'hémimélie bi-thoracique.* Lyon médical, 1883, p. 460.

L'arrêt de développement porte principalement sur les avant-bras. L'extrémité des membres avortés se termine par un appendice digital unique. On a appliqué des membres supérieurs artificiels.

XIV. — J. Grynfeldt, *Anatomie d'un monstre ectromélien* (phocomélie pelvienne double, hémimélie thoracique gauche), d'après un manuscrit du professeur J. Fages. Gaz. hebdomadaire des sciences médicales de Montpellier, 31 octobre 1885.

Il s'agissait d'un sujet de 32 ans, mort de fluxion de poitrine bilieuse. La clavicule et l'omoplate du côté gauche sont beaucoup plus petites que du côté droit. Le bras ne présente qu'un tronçon d'humérus, de 6 pouces environ de longueur. Son extrémité supérieure, un peu plus grêle que dans l'état naturel, offre la tête, le col, la grosse et la petite tubérosités, quoique moins saillantes, ainsi que la gouttière bicipitale, qui a moins de profondeur. Le reste de cet humérus, un peu cylindrique vers le haut, s'aplatit postérieurement à mesure qu'il devient inférieur. Bien plus grêle que celui du côté droit, il ne présente qu'un pouce et demi de circonférence, et se termine par une petite éminence convexe ressemblant à la petite tête du cubitus, ayant à sa partie antérieure un bord tranchant et recourbé vers le haut, surmontée dans son centre et un peu en arrière par une petite apophyse styloïde. Les parties cartilagineuses et ligamenteuses de l'articulation n'offraient rien de particulier.

Le nombre, la position et les attaches des muscles qui entourent cette articulation de l'humérus avec l'omoplate ne présentent d'autre différence dans ce tronçon de bras que leur petitesse. Ceux de la partie interne et antérieure, et externe et postérieure du bras ne paraissent qu'ébauchés. Le biceps qui était le seul à la région interne, était très mince. Les deux tendons supérieurs, très grêles, ne variaient pas dans leurs attaches, tandis que la partie inférieure qui était très peu charnue, formait un épanouissement tendineux très mince qui s'attachait au bord tranchant et recourbé de l'extrémité inférieure de l'humérus. A la partie externe et postérieure, je n'ai trouvé que la partie moyenne du triceps brachial qui était très mince et terminée inférieurement par un petit plan aponévrotique qui s'attachait à l'espèce d'apophyse styloïde dont j'ai parlé et qui se joignait avec le plan tendineux de la partie inférieure du biceps.

L'artère sous-clavière était plus petite que dans l'état ordinaire, vu la grosseur de la sous-clavière droite. Les six branches que donne cette artère avant son passage par l'écartement des scalènes n'ont rien présenté de remarquable. Le tronc de la sous-clavière après avoir donné ces six branches, est considérablement diminué de volume, et immédiatement après son passage à travers les scalènes, elle se divise en cinq petites branches : les deux premières vont se perdre sur les parties molles qui tapissent la partie antérieure et latérale de la poitrine, les deux suivantes se portent vers la fosse sous-scapulaire de l'omoplate, en parcourant à peu près le même trajet des artères sous-scapulaires, et la cinquième enfin, qui paraît être la continuation du tronc, descend tout le long de la partie postérieure de l'union du grand pectoral avec le deltoïde et se distribue dans les parties molles qui environnent le tronçon d'humérus.

Après sa sortie de la poitrine, la veine axillaire donnait quelques rameaux qui accompagnaient les distributions de l'artère.

Le plexus brachial, quoique plus petit que celui du côté opposé, avait pour origine le même nombre de cordons nerveux, mais il ne partait de ce plexus que trois cordons nerveux assez distincts. Le 1er se portait vers la partie antérieure du creux de l'aisselle pour se perdre dans les parties molles qui avoisinent cette région. Le second descendait obliquement en dehors en passant derrière la partie supérieure du faisceau coracoïdien du biceps, pour s'engager entre la face postérieure du deltoïde et l'humérus, et, après avoir donné quelques filets nerveux à ce muscle, il le perçait vers la partie moyenne et externe, pour se perdre ensuite sur la région externe du tronçon. Le 3e cordon, peu après sa séparation se portait vers la partie interne de l'articulation, où il donnait quelques filets, après quoi il descendait le long de la partie interne, caché par le tendon du grand pectoral, et se perdait dans les parties molles de la région interne et antérieure de cette ébauche de bras.

XV. — G. Hervé, Bull. Soc. anthropol. Paris, 1886, p. 752.

L'auteur présente un enfant ayant une hémimélie thoracique gauche, dont le moulage fait par Chudzinski a été déposé dans les vitrines du musée. Le terme d'hémimélie est ici une dénomination très impropre, puisqu'elle semble indiquer que toute la moitié d'un membre fait défaut, alors que, presque toujours, l'atrophie, beaucoup plus limitée, ne porte que sur l'extrémité terminale du membre.

Ici, l'avant-bras, raccourci et présentant à sa surface antérieure une inflexion concave qui se marque sur les téguments par un sillon transversal permanent, est terminé par un moignon où l'on retrouve une apparence de main. Quelques ossicules peuvent être sentis dans ce moignon, au-dessous des apophyses styloïdes. Le moignon est surmonté de cinq petites saillies verruqueuses et molles, qui figurent les doigts. Le reste du corps est bien conformé.

XVI. — Puech (Paul), *Absence de la main gauche par arrêt de développement*. Montpellier médical, 1886, p. 501.

Le membre supérieur gauche se termine par une extrémité arrondie rappe-

lant assez l'aspect d'un moignou d'amputé. Pas de carpe, pas de métacarpe, ni de phalanges. Sur l'extrémité du moignon existent cependant cinq petits appendices, en forme de bourgeons, représentant cinq doigts. Le pouce est le plus long et le plus volumineux.....

La mère, au 2e mois, vit s'approcher un « manchot », dont la vue la troubla tellement qu'elle perdit connaissance sur-le-champ.

XVII. — Mabaret du Basty, *Un cas de tératologie.* Progrès médical, Paris, 1888, p. 236.

Enfant mâle, à terme, mort à 1 jour, ayant un céphalématome frontal gauche, un bec-de-lièvre unilatéral complet, et une hémimélie thoracique droite. Hérédité.

L'épaule et l'humérus sont bien conformés ; on reconnaît, à travers la peau, la trochlée, l'épitrochlée, l'épicondyle, la cavité olécrânienne qui est vide. Faisant suite à l'humérus, mais ne s'articulant pas avec lui, on trouve une masse osseuse, longue de 2 centimètres, terminée par une main peu développée, constituée par 4 métacarpiens et 4 doigts. Le 1er métacarpien et le pouce manquent.

XVIII. — Chaput, Soc. anat., Paris, juin 1889, p. 453-454.

Il s'agit d'une pièce trouvée à l'Ecole Pratique. Le sujet, âgée de 55 ans, avait un moignon droit conique, sans adhérence de la peau à l'os. Pas de traces de cicatrice, mais au sommet du cône, la peau était un peu modifiée dans sa couleur et son aspect.

A 5 centimètres de l'extrémité du moignon, couchée sur la partie externe, se trouvait une petite saillie aplatie, large environ de 1 centimètre et demi, épaisse de 3 à 4 centimètres, haute d'un demi-centimètre, terminée par 4 à 5 mamelons très petits (1 ou 2 millimètres), et garnis d'ongles rudimentaires à leur sommet. Cette petite saillie, quoique molle de consistance, avait les caractères d'une main rudimentaire ; à la palpation on la sentait reliée aux parties profondes par un pédicule de consistance fibreuse.

La dissection a montré un biceps atrophié, dont le tendon aplati et aminci se confondait avec une calotte fibreuse, recouvrant l'extrémité inférieure de l'humérus. Le brachial antérieur et le triceps plus atrophiés encore sont entièrement fibreux dans l'étendue de 3 travers de doigt. Peu d'anomalies vasculo-nerveuses. Ces muscles se terminent comme le biceps. Le nerf musculocutané ne perfore pas le coraco-brachial ; il est peu diminué de volume. Mais le médian, le radial, le cubital sont beaucoup plus atrophiés ; en bas, ils sont tellement grêles qu'on a grand'peine à les suivre. L'humérus est étalé à son extrémité inférieure qui représente un prisme triangulaire à sommet supérieur. La base du prisme regarde en avant par suite de l'incurvation en avant de l'extrémité humérale ; sur la base du prisme qui termine en bas l'humérus, on distingue une base interne et un sommet externe. Il existe des mamelons irréguliers qui échappent à toute description. L'extrémité de l'humérus est coiffée par une coque fibreuse où s'insèrent tous les muscles. Cette coque est séparée de la peau par une très grande bourse séreuse large environ de 2 centimètres.

L'humérus est un peu atrophié ; il mesure environ 22 centimètres de longueur.

XIX. — Variot (G.), *Présentation d'un cas d'hémimélie.* Bulletin Soc. anthropol. Paris, 1890, 4e s., I, 2e fascicule, p. 280-285 ; 489-492.

Le sujet est un enfant mâle, de 3 ans.

La monstruosité porte tout entière sur l'avant-bras, qui paraît amputé à l'union du tiers supérieur avec les deux tiers inférieurs. La comparaison avec un membre amputé est d'autant plus exacte qu'on remarque un pli déprimé de la peau à l'extrémité du moignon, comme si deux lambeaux s'étaient accolés par un travail de réparation cicatricielle.

A l'extrémité de ce moignon, en dehors du pli demi-circulaire que nous venons de signaler, on remarque deux petits tubercules cutanés arrondis, pédiculés, de la grosseur d'une lentille ; si l'on écarte ces deux tubercules qui se touchent, on aperçoit entre eux deux autres petites saillies très petites de la grosseur de petits plombs de chasse. La peau est saine et de coloration normale. On sent très bien, au palper, deux extrémités osseuses correspondant au radius et au cubitus brusquement sectionnés.

Au cerveau, rien de particulier ; les circonvolutions rolandiques étaient symétriques dans les deux hémisphères.

Dissection. — L'enlèvement de la peau met à nu une couche de tissu cellulo-adipeux un peu plus épaisse dans la portion arrondie de l'avant-bras sectionné. Le tissu cellulaire qui est en contact avec l'extrémité des tronçons du radius et du cubitus s'est condensé et a pris une apparence fibreuse.

Les tubercules cutanés et la peau adjacente, sur une coupe au rasoir, ne montrent aucun nodule cartilagineux ou osseux pouvant être regardé comme un rudiment de squelette.

L'examen microscopique de ces mêmes parties permet de constater que ces bourgeons sont formés uniquement de tissu fibreux, avec des prolongements papillaires d'une dimension qui dépasse même la grandeur des papilles de la pulpe des doigts. Le revêtement épidermique à la surface de ces prolongements papillaires est normal. Entre les faisceaux fibreux dermiques, dans les deux tubercules les plus développés, on voit de grosses glandes sudoripares. Le réseau élastique est bien apparent. Les grandes papilles recouvrant les bourgeons sont richement vascularisées, mais on n'y distingue pas de corpuscules de Meissner, mais la pièce n'a pas été bien fixée.

Tous les muscles de l'épaule et du bras ont leur configuration et leurs insertions ordinaires. Le biceps est pourvu de son aponévrose antibrachiale et va s'attacher à la tubérosité bicipitale du radius. Le brachial antérieur vient à l'apophyse coronoïde et le triceps à l'olécrâne. Rien de changé dans les dispositions normales jusqu'au pli du coude.

L'artère humérale, un peu grêle, se bifurque et donne deux petits rameaux très fins correspondant aux artères radiale et cubitale et allant se perdre dans les petites masses musculaires épitrochléenne et épicondylienne.

Le nerf médian, le cubital et le radial, à part leur réduction de volume, ont tous leurs rapports normaux jusqu'au pli du coude.

Le médian se prolonge au-delà du pli du coude en un petit rameau fin qui semble se perdre sur le périoste du radius.

Le cubital, après avoir côtoyé le bord interne de l'olécrâne, plonge dans la masse musculaire de la région interne du moignon et disparaît au contact d'un petit tronçon de muscle qui doit être regardé comme le cubital antérieur.

On trouve également les deux branches de bifurcation du radial, et notamment la branche postérieure qui contourne le radius, pour se perdre dans le court espace interosseux.

Les masses musculaires épitrochléennes et épicondyliennes sont respectivement représentées.

Le muscle rond pronateur est assez bien développé ; le grand palmaire et le petit palmaire sont bien apparents. Le cubital antérieur l'est moins. Ces muscles n'ont pas de tendon inférieur distinct ; ils viennent s'insérer, en se confondant sur le tissu fibreux périostique qui recouvre l'extrémité du radius, fortement renflée.

Le long supinateur et les ébauches de muscles radiaux s'attachent, par une petite aponévrose nacrée, sur le côté externe de l'extrémité du tronçon radial. Le court supinateur existe.

Il est fort remarquable que le tronçon du radius est dans la pronation forcée et permanente. L'extrémité du radius chevauche sur le cubitus qui est placé sur un plan postérieur. Ce chevauchement en pronation permanente du radius sur le cubitus trouve son explication dans le développement relatif du muscle rond pronateur et dans la présence du biceps.

Les tronçons du radius et du cubitus détachés des surfaces articulaires du coude n'ont que 4 centimètres de longueur.

L'articulation du coude est absolument complète et normale.

Les surfaces diarthrodiales du radius et du cubitus sont régulièrement conformées.

L'extrémité inférieure du radius est un peu renflée et aplatie ; celle du cubitus est plutôt arrondie. Ces deux tronçons osseux, sectionnés suivant leur longueur, laissent voir les épiphyses du côté de l'articulation du coude. Mais à leur extrémité inférieure, le radius et le cubitus sont absolument ossifiés. Il n'y a ni cartilage d'encroûtement ni cartilage épiphysaire. Cette absence d'épiphyse inférieure est bien une preuve que l'amputation congénitale a porté sur la diaphyse, et qu'il n'y a pas eu simple arrêt de développement du squelette et du reste du membre.

Les coupes de la moelle, faites par M. Bourdon montrent une atrophie portant à peu près uniquement sur la corne antérieure et la corne postérieure du côté de l'hémimélie. Les cordons blancs sont symétriques des deux côtés de la moelle. Au contraire, l'asymétrie est frappante, surtout quand on considère à un faible grossissement les deux cornes antérieures. La corne antérieure du côté amputé est d'un quart plus petite que la corne du côté sain. Peut-être les cellules sont-elles un peu moins nombreuses du côté de l'hémimélie. Mais, en somme, il nous paraît qu'il s'agit surtout d'une atrophie en masse de la substance grise, sans pouvoir affirmer qu'il n'y ait pas d'autre altération qui nous échappe.

XX. — Tournier, *Deux cas d'amputation congénitale de l'avant-bras.* Revue d'orthopédie, 1891.

I. — A gauche : 13 ans ; les deux os de l'avant-bras existent, mais se terminent brusquement après une longueur de 4 centimètres. Les parties molles qui les recouvrent forment un moignon conique parfait. A l'extrémité de celui-ci, la peau forme un ou deux replis, sortes de cicatrices, et il existe une petite éminence charnue de 2 millimètres de haut sur 12 millimètres de diamètre, recouverte par de la peau normale.

II. — A droite : 55 ans ; il existe seulement une courte portion d'avant-bras. A l'extrémité du moignon, on remarque l'aspect cicatriciel de la peau ; la cicatrice qui occupe exactement le bout du cône, est constituée par une peau un peu adhérente, d'aspect presque normale, mais creusée de sillons.

XXI. — Bourneville, *Un cas d'hémimélie bi-abdominale.* Progrès médical, 28 octobre 1893, t. XVIII, 2e série, n° 43.

Sujet mâle, 39 ans.

Le fémur se termine par une masse arrondie, qui paraît mamelonnée. La surface articulaire est située sur le côté externe du fémur, et correspond au collet du pilon. La jambe, après s'être articulée là, remonte obliquement en haut, en avant et en dedans, de sorte que l'extrémité inférieure de la cuisse est pour ainsi dire couchée sur la moitié de la jambe qui correspond au fémur ; l'autre moitié de la jambe vient se placer dans l'angle formé par les cuisses, écartées, en dedans d'elles, à 4 ou 5 centimètres au-dessous du scrotum et les deux pieds adossés l'un à l'autre se trouvent tout près de l'extrémité de la verge pendante. Dans la jambe nous n'avons pu sentir qu'un os, et cet os, légèrement incurvé, à convexité externe, se termine par une apophyse pyramidale triangulaire, qui rappelle la malléole externe. D'après la situation de l'os on pourrait être amené à croire qu'il s'agit du péroné, et, ce qui semblerait manquer, c'est la moitié interne de la jambe. Nous n'avons pas découvert de rotule. Le pied est implanté sur la face interne (antérieure),de ce qui représente la jambe,à deux centimètres au-dessous de la face interne de la malléole. Il est recourbé sur lui-même, de telle façon que la face antérieure c'est-à-dire la face supérieure, décrit une convexité qui regarde en dedans et en bas. Les orteils viennent aboutir juste au niveau du pli de jonction de la jambe avec la cuisse ou jarret. Le talon forme un moignon qui vient se reposer sur la partie moyenne du bord interne de la cuisse. Le talon regarde en haut et en avant ; le calcanéum paraît très irrégulier. On ne peut distinguer les os du tarse qui semblent soudés à l'os unique de la jambe. Le métatarse existe au complet. On distingue très nettement les métatarsiens à leur insertion aux orteils. Leur autre extrémité, au contraire, n'est pas distincte et paraît se souder à une masse osseuse irrégulière, formant une sorte de saillie convexe. Il n'y a aucun mouvement dans cette articulation du pied. L'articulation des métatarsiens et des orteils est normale. Les orteils sont réguliers. L'attitude des membres est symétrique. Les deux pieds se touchent par ce qui correspond à l'extrémité su-

périeure des métatarsiens. La malléolle droite appuie sur la malléole gauche.

Au point de vue intellectuel, le sujet est un arriéré.

Ici, l'hémimélie est réduite à sa plus simple expression, car l'un des os de la jambe, quoique normalement constitué, existe très nettement, et les deux pieds sont probablement au complet.

XXII. — G. Cousin, *Un cas de tératologie ; fœtus anencéphale ; bec-de-lièvre unilatéral ; hémimélie ; anomalie de l'œsophage.* Nouveau Montpellier médical, 1894.

C'était un mort-né présentant des malformations résultant de plusieurs arrêts de développement. Du côté du membre supérieur droit, le bras est normal ; l'artère humérale, après avoir fourni l'humérale profonde, diminue de calibre ; arrivée au coude, elle ne se bifurque pas, mais suivant le bord externe du cubitus, elle se termine un peu au-dessus du moignon en plusieurs artérioles.

Les nerfs du plexus brachial se terminent en bas par de petits renflements arrondis.

Le squelette est représenté par le tiers supérieur du cubitus avec son olécrâne qui n'a pas de petite cavité sigmoïde. Le radius fait défaut. Les bourgeons du moignon, qui sont les rudiments des doigts, sont constitués par de petits lobules graisseux recouverts des téguments naturels.

XXIII. — F. Brun et M. Chaillous, *Un cas d'hémimélie.* Presse médicale, 1896, p. 413 ; Société anatomique, 24 avril 1896 (MM. Paul Desfosses et Maurice Chaillous) ; Revue mensuelle de l'Ecole d'anthropologie de Paris, 1897, VII, 60-62 (analyse de Collineau).

Il s'agit d'une hémimélie abdominale droite chez une petite fille de 3 ans. La cuisse est à peu près aussi longue et aussi volumineuse que la gauche ; il n'y a pas trace de jambe ; près de l'extrémité libre du membre incomplet, à la partie postérieure, se détache perpendiculairement à l'axe de ce membre, une ébauche de pied. Il n'existe de tare d'aucune sorte.

L'ébauche de pied a 4 centimètres de long, et se termine par deux orteils, dont l'un, volumineux, interne, muni d'un ongle, long de 2 centimètres, représente probablement le gros orteil. On fait une amputation du pied pour mettre un appareil prothétique. Ce pied n'est rattaché à la cuisse que par du tissu fibro-élastique.

Dissection. — Squelette : du côté interne correspondant au gros orteil, une phalangette osseuse, longue de 6 millimètres, fait suite à une phalange de même volume, légèrement renflée à ses deux extrémités, longue de 15 millimètres, et à un métatarsien de 15 millimètres. Ces différentes pièces sont unies entre elles par des capsules articulaires épaissies sur les parties latérales ; elles se terminent d'ailleurs par des surfaces articulaires munies de cartilage. A l'extrémité postérieure du métatarsien se placent trois petits os rudimentaires, unis par des capsules aux précédents ; le plus antérieur, cuboïde (?) est long de 3 millimètres ; le postérieur, effilé par son extrémité antérieure, est long

de 5 millimètres ; l'intermédiaire, aplati, mince, cartilagineux, est concave en arrière. Enfin, dans la région du talon, sur le prolongement du squelette du gros orteil, existe un petit os pisiforme, isolé des précédents. Ces différents os paraissent être l'ébauche du premier cunéiforme, du scaphoïde, de l'astragale, du calcanéum. Du côté externe, correspondant au petit orteil, se trouve une phalange longue de 7 millimètres, une phalangine de 10 millimètres et une phalangette de 6 millimètres. Le métatarsien n'existe pas.

Muscle. — Large de 5 millimètres, long de 15, il s'insère en avant à l'extrémité postérieure de la phalange du petit orteil. Il se dirige obliquement en arrière vers les os du tarse et se perd dans le tissu cellulaire sous-cutané de la région du talon, présentant la situation, la direction et une des insertions de l'abducteur du petit orteil.

Nerf. — Emergeant sous les os du tarse, il se divise bientôt en trois branches, qui se dirigent vers les orteils et se perdent dans le tissu cellulaire où rampent quelques branches vasculaires.

En somme, absence, comme squelette, de cuboïde, des 2e et 3e cunéiformes, des 2e, 3e, 4e métatarsiens, des phalanges des 2e, 3e, 4e orteils.

XXIV. — G. Commandeur (de Lyon). *Hémimélie unilatérale du membre supérieur. — Note sur l'anatomie des moignons d'arrêt de développement des membres*. Archives provinciales de chirurgie, 1896 (p. 550-557).

Hémimélie thoracique gauche, chez une femme de 28 ans.

L'avant-bras se termine en une sorte de cône arrondi à son sommet et aplati d'avant en arrière, et au sommet duquel on voit, rangés suivant une ligne transversale, quatre petits tubercules arrondis et à peine saillants, au niveau desquels l'épiderme est notablement plus épais.

Ces tubercules ressemblent assez à des durillons. Outre la diminution de longueur de l'avant-bras, la largeur, à la partie terminale, est notablement diminuée.

Dissection. — A l'extrémité du moignon, on trouve : 1° la peau adhérente ; 2° un plan fibreux aponévrotique sur lequel vient s'insérer une partie des fibres tendineuses des muscles de l'avant-bras, surtout des extenseurs ; 3° une couche celluleuse ; 4° le massif osseux représentant le groupe des os du carpe, du métacarpe et des os non développés, le tout recouvert par une couche périostique, sur laquelle viennent prendre attache des fibres tendineuses surtout des fléchisseurs.

Histologiquement, les durillons cutanés que l'on trouve à l'extrémité du moignon semblent bien être des rudiments de doigts ; car on constate à la coupe que la couche cornée de l'épiderme s'invagine à ce niveau, constituant comme un embryon de matrice unguéale.

Squelette. — Les deux humérus sont absolument de même longueur. Les différences portent seulement sur radius et cubitus. La proportion entre les deux cubitus est sensiblement la même qu'entre les deux radius (à peine un centième de différence), de sorte que l'arrêt d'accroissement semble avoir porté également sur les deux os.

Cubitus et radius gauche présentent dans leur partie supérieure et leur diaphyse leurs détails anatomiques normaux, mais ressemblent à des os d'enfant. Seule leur extrémité inférieure a subi des modifications. Sur le cubitus, au lieu de deux surfaces articulaires, l'une pour le carpe, l'autre pour le radius, on voit une seule facette elliptique et oblique s'articulant avec le radius seulement ; apophyse styloïde bien marquée.

Sur le radius, on voit partir de son extrémité inférieure une masse apophysaire qui se dirige en bas et en dedans et qui constitue le squelette du moignon. Cette masse a une forme quadrilatère ; son bord supérieur est soudé au radius ; ses bords externe et interne sont rugueux et servaient à des insertions musculaires ; son bord inférieur lisse et arrondi, faisait saillie sous la peau, et est mamelonné ; on trouve un tubercule saillant à sa jonction avec le bord externe ; la face postérieure est convexe, un peu rugueuse ; la face antérieure présente une fossette qui servait à l'insertion des fléchisseurs. Sur les deux faces, une crête peu marquée indique le point de soudure de l'os du moignon au radius. Sur le bord externe se voit un tubercule représentant la styloïde radiale.

Les tubercules du bord inférieur sont recouverts d'une couche de cartilage d'apparence hyaline et formant un revêtement de plus en plus épais à mesure qu'on s'approche du bord inférieur.

Muscles. — Tous les muscles de la région offrent un caractère commun, ils sont diminués de longueur et de volume et apparaissent comme des muscles d'un enfant de douze ans ; cependant les muscles actifs de la pronation et de la supination (du moins ceux qui persistent), offrent proportionnellement un volume plus considérable que les autres muscles longs de l'avant-bras : rond pronateur, court supinateur, anconé. Toutes les insertions supérieures, c'est-à-dire celles qui se font au voisinage de l'articulation du coude, sont normales comme siège et comme volume ; seules les insertions inférieures sont modifiées.

Enfin trois muscles, dont l'insertion supérieure se fait dans la moitié inférieure de l'avant-bras n'existent pas : carré pronateur, long abducteur du pouce, court extenseur du pouce.

A. — Région antérieure. Rond pronateur, bien développé ; son insertion inférieure descend jusqu'au-dessous de la partie moyenne de l'avant-bras (le rapport du bras de levier est donc modifié).

Grand palmaire. Son tendon grêle semble s'insérer à la partie externe du massif osseux du moignon ; mais on peut le suivre plus loin et on voit que son tendon vient se perdre en s'évasant en éventail sur l'aponévrose qui recouvre le moignon, de sorte que ses fibres semblent en continuité avec celles des radiaux.

Petit palmaire. Tendon très grêle allant se perdre sur l'aponévrose de la partie antérieure de l'avant-bras.

Cubital antérieur. Son tendon s'épanouit rapidement pour aller se perdre dans l'aponévrose de la partie interne et inférieure de l'avant-bras ; il ne prend donc pas inférieurement d'insertion osseuse.

Fléchisseur superficiel. Tous les tendons constituent un seul ruban cannelé ;

ce ruban va se souder au fléchisseur profond à un centimètre de son insertion osseuse supérieure.

Fléchisseur profond. Même disposition du tendon en ruban cannelé. Le faisceau d'insertion épitrochléenne est très marqué. Recouvert par le fléchisseur superficiel, il va, après sa soudure avec celui-ci, s'insérer sur le moignon par trois ordres de fibres tendineuses : 1° les supérieures s'insèrent à la partie moyenne de la face antérieure du massif osseux ; 2° les moyennes s'insèrent entre l'insertion supérieure et l'extrémité du massif osseux ; 3° les inférieures vont se perdre sur l'aponévrose du moignon. Le fléchisseur profond envoie un faisceau tendineux qui se perd sur le fléchisseur superficiel.

Fléchisseur propre du pouce : manque ou plutôt est fusionné avec les autres fléchisseurs.

B. — Région externe. Long supinateur. Est assez bien développé, quoique moins volumineux que normalement. Son tendon va s'insérer à l'extrémité inférieure et externe du radius au voisinage de l'apophyse styloïde.

Premier et deuxième radial externe. Leur tendon contourne le radius et passe à la partie postérieure dans la double gouttière ostéo-fibreuse, qui présente sa disposition normale. De là les tendons gagnent l'extrémité du moignon, prennent vers son bord inférieur une légère adhérence osseuse et se terminent en s'évasant dans l'aponévrose d'enveloppe du moignon. Ils semblent former avec le grand palmaire une sangle qui coiffe le sommet du moignon.

Court supinateur très bien développé ; insertions normales.

C. — Région postérieure. Cubital postérieur. Son insertion se fait sur le bord interne du massif osseux du moignon.

Extenseur propre du petit doigt. S'insère par un tendon grêle à la partie la plus interne de la face postérieure de l'os du moignon. Quelques fibres vont se perdre sur le tendon de l'extenseur commun.

Extenseur commun. Un seul tendon large et rubané qui passe dans une gouttière postérieure et se termine par trois ordres d'insertions : 1° fibres profondes, s'insérant à la partie supérieure de la face postérieure du massif osseux ; 2° fibres externes qui vont se perdre sur la gouttière des radiaux ; 3° fibres superficielles qui vont s'insérer sur l'aponévrose du moignon.

Extenseur propre de l'index. Très grêle ; s'insère en entier sur la gouttière des radiaux.

Long extenseur du pouce. Tendon grêle qui croise obliquement la face postérieure des tendons des deux radiaux pour venir s'insérer à la partie la plus externe de la face antérieure de l'os du moignon.

Anconé. Bien formé ; insertions normales.

Aponévrose du moignon. C'est une lame fibreuse, prolongement de l'aponévrose antibrachiale, qui coiffe le moignon comme d'une calotte. Elle est formée de fibres propres et surtout de fibres d'emprunt de l'épanouissement des tendons de l'avant-bras, surtout le fléchisseur et l'extenseur commun des doigts, les deux radiaux et le grand palmaire. Sa face superficielle adhère à la peau. Sa face profonde est séparée de l'os par une couche celluleuse, qui est tellement lâche qu'elle affecte, tout-à-fait à l'extrémité du moignon, une dispo-

sition qui rappelle les bourses séreuses de glissement. Cette disposition est surtout marquée au niveau des tendons des radiaux et du grand palmaire.

Vaisseaux et nerfs. Ces organes présentent déjà, au niveau du bras et à sa racine un aspect grêle manifeste, et ce caractère s'accentue à mesure que l'on s'approche de l'extrémité du membre. Nous n'avons pas remarqué d'anomalie. Il n'y en a ordinairement pas.

Artères. — L'humérale, à sa bifurcation, est petite et présente à peine le volume d'une radiale de femme. Sa distribution représente le type classique, cependant sa bifurcation se fait exactement au niveau de l'interligne du coude et se trouve donc plus haut que normalement L'interosseuse que fournit la cubitale, est plus développée que la cubitale elle-même dans son trajet inférieur et on la suit facilement jusqu'au bas de l'espace interrosseux qu'on la voit perforer. La radiale, un peu plus petite que cette interosseuse, se perd en suivant le tendon du long supinateur dans la peau de la partie antérieure du moignon. Il nous a été impossible (n'ayant pu faire d'injection), de suivre la cubitale jusqu'au moignon.

Veines. — Les superficielles se réduisent à quelques ramuscules sans importance qui ne rappellent nullement, par leur disposition, l'M classique du pli du coude.

Nerfs. — Ils présentent dans la moitié supérieure leur distribution normale, quoique notablement diminués de volume. Mais le brachial cutané interne et le musculo-cutané épuisent leurs rameaux dans le tiers supérieur. Le cubital, lorsqu'il a fourni ses branches musculaires s'épuise au voisinage du tiers inférieur ; le médian se réduit au-dessous du tiers inférieur à un grêle filet interosseux. On peut suivre le nerf radial jusqu'au niveau du moignon, où il ne représente plus qu'un mince fil.

XXV. — Lefour. *Un cas d'hémimélie*, Journal de médecine de Bordeaux, 1896, p. 73.

Nouveau-né, mort à 8 jours ; avant-bras normal, terminé par cinq bourgeons digitaux qui tiennent lieu de la main absente. Chez la mère, ni syphilis, ni hydramnios. Père absolument sain.

XXVI. — G. Gasne, *Un cas d'hémimélie chez un fils de syphilitique.* Nouv. Iconog. de la Salpêtr., 1897, p. 31.

XXVII. — Créhange, *Contribution à l'étude de l'hémimélie,* in thèse Paris, 1878.

Observation personnelle

Hémimélie thoracique gauche. Sujet de 4 ans 1/2, La radiographie montre que le cubitus descend plus bas que le radius. La main est un moignon informe présentant, à sa partie inférieure, un petit appendice digitiforme aminci à sa base, renflé à sa partie terminale et pourvu d'un ongle ; il semble correspondre au pouce ; il n'y a pas trace de tissu osseux dans ce moignon.

XXVIII. — Albert Mouchet et Ch. Vaillant, *Un cas d'hémimélie avec radiographie.* Soc. anat. Paris, novembre 1899, p. 937-942.

Hémimélie thoracique gauche ; garçon 15 ans.

Le bras a une conformation absolument normale.

La radiographie montre que le radius, fortement incurvé en dehors, a son extrémité supérieure déformée et luxée en dehors de l'humérus ; le cubitus n'apparaît distinct qu'à son extrémité supérieure, longue de 3 centimètres, large de 1, qui est luxée elle aussi, en dedans cette fois, de l'humérus ; dans le reste de son trajet, le cubitus n'apparaît qu'en trois zones représentées par trois surfaces arrondies, de la dimension d'un petit pois ; ces trois zones osseuses siègent, l'une au milieu de l'os, les deux autres assez rapprochées, à l'extrémité carpienne ; la plus inférieure s'articule manifestement avec le carpe. Ainsi, dans la plus grande partie de son trajet, le cubitus est resté fibreux ou cartilagineux, perméable aux rayons X.

L'extrémité inférieure de l'humérus est conformée d'une façon très bizarre ; à peine plus large que la diaphyse, usée même en dehors au contact de la tête radiale, elle s'effile entre le radius et le cubitus en un bec cylindrique, de 3 centimètres de longueur environ, contigu au cubitus sur son bord interne. Le carpe n'est représenté que par trois os qui paraissent être le trapèze, le grand os, le pyramidal, le trapèze articulé avec l'extrémité inférieure du radius, dans les deux tiers externes de cette extrémité et le pyramidal articulé en haut avec le tiers interne. Le trapèze s'articule en bas avec le premier métacarpien, le pyramidal avec l'autre métacarpien. Quant au troisième os du carpe, interposé entre les deux autres et un peu antérieur à eux, il s'articule en dedans avec le côté externe de l'extrémité supérieure du 2e métacarpien. Mais la signification attribuée à ces os du carpe est hypothétique, et ne présente point de certitude absolue. Du côté des deux doigts existant, rien de particulier, sauf le volume extrême de l'unique sésamoïde (interne) du pouce ; métacarpien et phalanges sont bien conformés.

XXIX. — Michel, *Un cas d'hémimélie ; présentation de radiographies.* Soc. méd. Nancy, Compte rendu, 1899-1900, p. CIII (juillet 1900).

Le sujet, jeune homme de 18 ans, avait le bras gauche normalement constitué, un peu moins volumineux que celui du côté opposé. L'avant-bras était atrophié, le membre se terminait par un moignon au bout duquel on apercevait à la partie inférieure un rudiment de main constitué par cinq tubercules au niveau desquels on remarquait des ongles. Au palper, dans ces tubercules, il n'y avait pas de parties osseuses. Le moignon d'avant-bras était très conique ; il allait en s'effilant ; à la palpation de sa partie terminale on percevoit très nettement les extrémités du cubitus et du radius. Ces deux os étaient très incurvés.

Radiographies : le radius, à part son incurvation, semble avoir une forme normale et paraît complet ; le cubitus, au contraire, n'est pas normal ; l'extrémité inférieure, l'apophyse styloïde manque. En avant des deux os, séparées d'eux par deux sortes d'interlignes, on trouve d'une part, du côté du cubitus,

une masse plus volumineuse,rappelant la forme d'un sabot de cheval. On peut supposer, d'après ces radiographies, que l'arrêt de développement a porté sur le carpe et sur l'extrémité inférieure du cubitus.

XXX. — Huet et Infroit, *Description d'un ectromélien hémimèle avec quelques considérations sur l'hémimélie.* Nouv. Iconog. Salpêtr., Paris, 1901, p. 128-148.

Sujet masculin, 24 ans. Les avant-bras et les mains ont subi un arrêt de développement et présentent des malformations qui donnent aux membres supérieurs une ressemblance grossière avec les ailes de certains oiseaux, d'où le nom de ptéromélie que l'on pourrait appliquer à ce cas d'hémimélie.

Les avant-bras paraissent d'autant plus courts qu'ils restent fléchis à angle assez aigu sur le bras et qu'au pli du coude les parties molles du bras se réfléchissent sur l'avant-bras, en le recouvrant dans plus de la moitié de son étendue.

A gauche, la main n'est représentée que par un seul doigt, le pouce, et par le métacarpien correspondant. Les phalanges semblent normales.

A droite, la main se dévie et s'incline d'abord sur le côté interne, puis au niveau des doigts en sens opposé sur le côté externe, de sorte que l'avant-bras, la main et les doigts forment comme un Z allongé ; deux doigts paraissent en partie fusionnés.

Les radiographies montrent un seul os à l'avant-bras ; il ressemble plutôt au radius qu'au cubitus, bien qu'il ait subi quelques modifications ; ainsi il est à peu près aussi épais, sinon plus épais à sa partie supérieure qu'à l'inférieure ; mais dans sa partie supérieure il présente une tubérosité qui correspond à la bicipitale. Pas de traces de cubitus, comme dans le cas de Mouchet et Vaillant. Cependant, par son extrémité supérieure, cet os unique de l'avant-bras présente quelques caractères qui le rapprochent du cubitus ; il est plus gros à ce niveau, qu'un radius normal ; il ne se termine pas en cupule comme un radius, mais présente une forme qui lui donne une ressemblance éloignée avec l'olécrâne ; d'ailleurs il s'articule avec l'humérus en se juxtaposant au bord interne de l'extrémité humérale. L'article du coude est donc profondément modifié ; il ne se fait ni par un condyle, ni par une trochlée, mais par une sorte de juxtaposition latérale des deux os. L'extrémité inférieure de l'humérus a l'aspect d'un pilon ; rien n'y rappelle l'épicondyle, le condyle, la trochlée, l'épitrochlée. L'extrémité supérieure de l'os de l'avant-bras est d'un volume plus petit, s'articule avec la partie interne de l'extrémité humérale, en se mettant en contact avec elle par sa partie externe.

Le carpe est réduit à un seul os qui ne ressemble à aucun des os normaux du carpe ; il s'articule en haut avec l'extrémité inférieure du radius et en bas avec l'os du métacarpe ; il paraît correspondre à la fois au scaphoïde et au trapèze.

Le métacarpien semble correspondre au premier, bien qu'il soit un peu plus long ; un seul sésamoïde. L'extrémité supérieure de ce métacarpien est un peu modifiée et, en examinant attentivement les radiographies, on peut se demander si elle n'est pas formée par la soudure du 1er métacarpien avec le trapèze

modifié. Dans ce cas l'os du carpe correspondrait seulement au scaphoïde. Les doigts sont au nombre de deux, mais ils sont en partie soudés. L'os qui s'articule avec la tête du métacarpien paraît formé par la fusion de la 1re phalange du pouce avec la première phalange de l'autre doigt. En dehors il se continue avec la 1re phalange ou phalange unguéale du pouce, qui est assez bien formée, mais qui lui est soudée. En dedans s'en détache à angle droit une apophyse qui représenterait une partie de la 1re phalange de l'autre doigt, notablement atrophiée. La 2e phalange de ce doigt est notablement atrophiée aussi. Elle s'articule à angle droit sur le côté externe de la partie libre de la 1re phalange, de sorte que son axe longitudinal est parallèle à l'axe de la 2e phalange du pouce. La 3e phalange est mieux conservée, s'articule avec la 2e, en suivant une direction obliquement dirigée en bas et en dedans par rapport à l'axe de cette 2e phalange.

Le membre supérieur gauche présente de grandes analogies, dans son ensemble, avec le squelette du membre droit.

Muscles et nerfs. — A droite ; mouvements de l'avant-bras sur le bras : la flexion est le mouvement le mieux conservé et le plus étendu. L'extension active ou passive est notablement plus faible que la flexion. Les mouvements de rotation de l'avant-bras en dehors et en dedans sont possibles, mais limités, la pronation étant plus étendue que la supination. Actifs, ces mouvements sont beaucoup plus restreints que les passifs. Les mouvements de la main sur l'avant-bras sont très limités, plus dans le sens latéral que dans le sens de la flexion et de l'extension.

XXXI. — Soubeyran (de Montpellier), *Hémimélie avec avant-bras partiel et vestiges de la main.* Soc. anat. de Paris, février 1902, p. 153-154.

Le sujet dont nous présentons la radiographie à la Société, est porteur d'une difformité congénitale du membre supérieur droit. A l'inspection, le bras paraît normal, l'avant-bras est atrophié, sa longueur est de 10 centimètres, sa base est large et son extrémité libre arrondie ; sur cette extrémité on remarque un rudiment de main représentée par les vestiges des doigts. Les deux premiers doigts font une saillie assez nette, les trois derniers sont à peine visibles.

Les mouvements de l'épaule et du coude sont normaux ; le rudiment de main jouit d'une mobilité indépendante.

La radiographie du membre montre que les deux os de l'avant-bras existent avec leurs saillies et leurs cavités, mais ils sont déformés et minuscules ; de plus, ils sont incurvés sur eux-mêmes, comme si une pression les avait arrêtés dans leur développement.

Le cubitus décrit une courbe prononcée à concavité dirigée en dedans, son corps très volumineux pour sa longueur présente à sa partie moyenne une grosse tubérosité saillante sur sa face externe. Son extrémité supérieure est très volumineuse et égale environ à la moitié de sa longueur totale ; l'olécrâne est plus large que haute ; l'apophyse coronoïde est déjetée en dehors. La cavité sigmoïde, fort grande, embrasse la trochlée. La tête du cubitus est petite, ne possède pas d'apophyse styloïde, et repose sur le radius.

Le radius décrit également une forte courbe à concavité interne ; il s'épaissit peu de haut en bas, et présente une tubérosité à sa partie moyenne. Son extrémité supérieure est remontée en avant du condyle huméral et s'articule avec la face antérieure de ce dernier ; la tubérosité bicipitale fait une forte saillie. L'extrémité inférieure est très déformée ; elle est allongée transversalement, aplatie de haut en bas, pyramidale à base externe, et à sommet débordant en dedans la tête cubitale ; cette dernière en effet repose sur la face supérieure de l'épiphyse radiale ; enfin on ne trouve pas trace de l'apophyse styloïde de cet os. Les os du poignet et de la main font défaut ; notons seulement sur l'épreuve une petite ombre, à leur niveau, représentant un point osseux isolé.

L'interrogatoire révèle un frère et une grand'mère ayant un pied-bot.

XXXII. — Saint-Martin, *Note sur un cas de monstre autosite ectromélien hémimèle.* Bulletin de la Société médicale de Pau, 14 février 1902, n° 5, p. 90-93.

Enfant de 3 à 4 ans, ayant la tête et le tronc bien conformés ; il s'est noyé.

Membre supérieur droit. — Normal, sauf la main qui est privée du médius, ainsi que du métacarpien correspondant ; l'annulaire est fléchi et ankylosé à l'articulation phalango-phalangienne.

Membre supérieur gauche. — Le bras est normal, mais il y a ankylose du coude ; les mouvements de flexion de l'avant-bras sur le bras sont impossibles tandis que les mouvements de pronation et de supination existent. Le cubitus et le radius séparés à la partie supérieure de l'avant-bras se fusionnent en bas pour former un semblant d'articulation radio-carpienne, sur laquelle vient se greffer un rudiment de main gauche réduite au 5e métacarpien et au 1er métacarpien surmonté de la 1re phalange de l'index sans ongle, supportant elle-même un moignon de pouce avec ongle, mais sans squelette.

Membre inférieur. — De chaque côté, il est incomplet et grêle, d'une seule pièce, le pied mis à part, sans articulation du genou. Est-ce une cuisse, est-ce une jambe ? Toujours est-il que ce segment de membre s'articule mollement à un bassin qui paraît normal. On est embarrassé pour déterminer quel est l'os qui supporte ce membre abdominal, fémur ou tibia ? On ne sent pas de tubérosité trochantérienne, pas de trace de courbures fémorales, pas de condyles ; l'os, au lieu d'être cylindrique comme un fémur est plutôt prismatique triangulaire comme un tibia, avec arête tranchante antérieure ; absence de péroné, et cependant, en bas, on trouve de chaque côté deux malléoles avec une articulation tibio-tarsienne fonctionnant très bien. Les pieds sont presque normaux, à part les détails suivants : le gauche n'a pas de 2e orteil ; de plus, le 3e et le 4e, un peu atrophiés, semblent greffés sur un même métatarsien. Le pied droit est absolument normal, sauf qu'il est un peu dévié en valgus.

XXXIII. — Azoulay, *Hémimélie bi-thoracique.* Bull. Soc. anthropol. Paris, 1902, p. 51.

L'auteur présente la photographie d'une femme atteinte d'hémimélie des

deux membres supérieurs. Le bras droit ne présente plus qu'un doigt, muni d'ongle. Ce doigt semble être l'index ou le médius. L'avant-bras extrêmement grêle paraît ne pas présenter de carpe. Le bras gauche possède 3 doigts : pouce, index et médius, tous munis d'ongle. L'extrémité inférieure du cubitus semble s'être développée. C'était une espagnole qui montrait son infirmité pour quelques sous

XXXIV. — Heitz (J.) et Infroit (C.), *Un cas d'hémimélie du membre abdominal droit, étudié par la radiographie.* Nouv. Iconog. de la Salpêtr., 1902, p. 265-271.

Le sujet est une femme de 58 ans, malade du service du Professeur Dejerine. La cuisse est légèrement raccourcie, le genou est ankylosé en flexion, la rotule fusionnée au condyle interne, la jambe très atrophiée, la plante du pied regardant en haut, accolée à la face interne de la cuisse ; il n'existe que deux orteils, avec leurs métatarsiens et leurs phalanges ; c'est une hémimélie par absence du péroné.

XXXV et XXXVI. — J. Mouchotte. — Obs. I. — *Hémimélie thoracique gauche*, Soc. anat. Paris, 1902, p. 741.

T. J..., 33 ans, piqueuse à la machine. Le père, gendarme, et la mère, couturière, sont morts tous deux à un âge déjà avancé. Ils étaient bien conformés, très sobres. Tels sont les seuls renseignements se rapportant aux antécédents héréditaires de T. J..., que nous avons pu recueillir.

T. J... avait un frère qui mourut tuberculeux à 29 ans ; elle a une sœur actuellement âgée de 30 ans et bien portante ; le frère et cette sœur naquirent parfaitement conformés.

T. J... a marché très jeune et toujours bien. A part une fièvre typhoïde contractée à l'âge de 12 ans, elle n'a jamais été malade. Pas de nervosisme. La taille est moyenne. Le squelette, le membre malformé excepté, ne présente aucune difformité. En dehors de l'hémimélie on ne constate aucune autre malformation congénitale. La dentition est régulière. La langue est légèrement raghadée. L'appareil de la reproduction a normalement fonctionné.

T. J... a été réglée à 15 ans. Elle a mené deux grossesses à terme. Les accouchements ont été simples. Chaque fois la présentation était celle du sommet. Les suites de couches ont été physiologiques.

La 2e grossesse cependant fut un peu pénible ; 15 jours avant l'accouchement, les urines auraient renfermé une légère quantité d'albumine. Le liquide amniotique, lors de ces deux accouchements, aurait été relativement abondant.

Quant aux deux enfants, un garçon et une fille, ils sont nés vivants, sans malformation. Ils ont été élevés au sein maternel et sont actuellement tous deux bien portants. Il est regrettable qu'on ne puisse être fixé sur leur poids à la naissance, ainsi que sur le poids et l'état des arrière-faix.

T. J... présente une hémimélie thoracique gauche. L'humérus gauche a la même longueur que l'humérus droit. Le membre supérieur gauche se termine, un peu au-dessous de l'articulation du coude, par un moignon arrondi qui me-

sure immédiatement au-dessous de cette articulation une circonférence de 10 centimètres.

Le coude de ce membre malformé reposant sur un plan résistant, le moignon légèrement fléchi, on constate sur la face interne du moignon, un peu en retrait sur l'extrémité arrondie, un petit appendice représentant une main avortée. Ce petit appendice, disposé dans le plan vertical dans la situation où nous examinons le membre, est constitué par cinq tubercules cutanés, arrondis, superposés : un supérieur, du volume d'un pois séparé par un profond sillon des quatre autres qui, eux, ne sont isolés que par des sillons beaucoup moins accentués. Ces appendices s'insèrent sur un large pédicule dont ils sont séparés par un pli.

Au point où ce pédicule élargi se fixe sur le moignon on observe deux plis cutanés de flexion, l'un un peu postérieur au premier. C'est au niveau de ces plis et particulièrement au niveau de l'antérieur que s'exécutent les mouvements volontaires de flexion de l'appendice sur le moignon. Les mouvements s'accompagnent de très petits craquements.

Dans le pli antérieur, des objets ténus sont solidement fixés. La femme y place son aiguille qu'elle enfile de la main droite.

Quant aux bourgeons digitaux, ils n'ont pas de mouvements partiels et ne se déplacent qu'en totalité avec tout l'appendice.

Avec son moignon la femme fixe son ouvrage sur la machine à coudre, pousse la toile et exerce convenablement son métier de piqueuse.

La sensibilité du moignon, de l'appendice, des bourgeons digitaux est très développée et à tous les modes.

L'humérus gauche a ses muscles légèrement atrophiés ; le bras en son milieu n'a que 18 centimètres de circonférence. Le bras droit à la même hauteur mesure 22 cent. 1/2.

Lorsqu'on ne regarde plus le moignon par sa face interne, mais directement de bout, on constate qu'il présente à sa partie inférieure une petite fossette, centre de convergence de huit plis cutanés disposés radiairement. Cette petite fossette n'a ni l'apparence ni le caractère d'une cicatrice.

Obs. II. — *Hémimélie thoracique droite.*

L. L..., âgée de 4 ans, a marché à 14 mois et toujours bien. Elle eut la rougeole à 2 ans. Cette affection exceptée, la santé fut parfaite. Bon état général. Pas de rachitisme. Bonne dentition. Pas de stigmates de dégénérescence. En dehors de l'hémimélie thoracique droite, L. L... est parfaitement bien conformée.

Le membre supérieur droit n'est représenté que par le bras dont l'os forme à son extrémité inférieure, comme une sorte de crochet incurvé en avant. L'articulation du coude n'existe pas. Un très court moignon cutané recouvre le crochet huméral, formant un rudiment d'avant-bras.

A la partie supéro-interne de ce moignon et à son extrémité, se trouve un petit appendice cutané du volume de deux pois, légèrement pédiculé, présentant sur son bord libre cinq petits tubercules séparés par des sillons et disposés exactement comme les cinq doigts d'une main.

Cette main avortée se replie sur le moignon, l'insertion du pédicule servant de charnière, de pli de flexion. Dans ce pli, des épingles peuvent être maintenues solidement ; le petit moignon, animé dans sa totalité de mouvements volontaires, possède une sensibilité très développée, à tous les modes.

Des mouvements délicats sont exécutés par ce membre frappé d'arrêt de développement. En outre, la petite L. L... a suppléé à l'insuffisance fonctionnelle déterminée par cette hémimélie, par une éducation de son autre main et de ses pieds, particulièrement du pied correspondant au côté de l'hémimélie ; entre le pouce et l'index de son pied droit, elle comprime avec force, saisit des objets, les ramasse à terre, défait la chaussette de la jambe gauche, etc.

L'extrémité du moignon est lisse, sans dépression, sans plis cutanés, sans cicatrice.

Cette petite hémimèle est née de parents bien constitués, sobres, sains.

Aucun signe ne permet de dépister la syphilis chez les ascendants directs.

Mais signes nets d'endométrite maternelle, antérieure à la conception et au développement de la petite L. L...

XXXVII. — Halbron, *Un cas de phocomélie et hémimélie.* Nouv. Iconog. Salpêtr., 1903, p. 122.

Sujet masculin, âgé de 16 ans, malade de l'hospice d'Ivry. Il s'agit d'une hémimélie abdominale droite, et de phocomélie avec hémimélie par absence du péroné à gauche. Pas de syphilis dans les antécédents.

XXXVIII. — Klippel et Rabaud (Et.), *Sur une forme rare d'hémimélie radiale intercalaire.* Nouv. Iconog. Salpêtr. Paris, 1903, p. 238.

Il s'agit d'un cas d'hémimélie radiale très atténuée du membre gauche, portant principalement sur la 1re phalange du pouce, et en correspondance avec une atrophie assez intense des muscles de l'éminence thénar de la main droite.

L'hémimélie n'est pas d'ordinaire strictement limitée au tissu osseux. Bien au contraire, elle porte sur l'ensemble du tissu conjonctif embryonnaire du membre, sans égard pour les différenciations ultérieures qu'aurait acquises le tissu conjonctif.

XXXIX. — E. Bertin et M. Oui, *Monstre ectromélien hémimèle.* Echo médical du Nord, 1903, p. 378.

Il s'agit d'une fillette de 7 mois, ayant une hémimélie abdominale bilatérale, une hémimélie thoracique droite, une ectrodactylie et syndactylie gauches.

XL. — Fischer (H.), *Fall von Hemimelie.* N. Yorker med. Monatschrift, 1904, XVI, 526.

Malade : 62 ans. — Pas de difformités congénitales dans sa famille. Au bras droit, ankylose de l'articulation du coude. Le radius est plus court et plus pesant que normalement ; le cubitus n'est formé qu'aux 2/3. — Des os du carpe 3 seulement sont développés : scaphoïde, semi-lunaire et trapézoïde ; des doigts, seuls le pouce et l'index existent.

Au bras gauche, il y a également ankylose de l'articulation du coude ; le ra-

dius est plus court que normalement; le tiers supérieur du cubitus est formé ; au carpe, il y a un seul os ; au métacarpe, un seul doigt est entier ; le pouce n'a que la première phalange, et l'index, la phalangette. Ce qu'il y a d'inté ressant dans ce cas, c'est l'atrophie du cubitus, bien moins souvent atteint dans ces cas d'hémimélie que le radius.

XLI. — Faix, *Musculature du membre malformé chez un hémimèle.* Bull. Soc. obstét. Paris, 1906, IX, p. 88-93.

Un nouveau-né porteur d'une hémimélie thoracique droite, ayant en outre, à gauche une main bifide avec syndactylie des deux premiers doigts et des trois derniers, et un bec-de-lièvre simple, unilatéral gauche, mourut 30 minutes après sa naissance.

Radiographies. — L'humérus est sensiblement atrophié à partir du V deltoïdien, se terminant à 5 millimètres environ du revêtement cutané du moignon brachial par une surface mousse. A la main, les cinq métacarpiens sont divisés en deux groupes : l'externe comprenant le 1er métacarpien, le 2e et le 3e, celui-ci légèrement incurvé en dehors, tendant à rejoindre l'extrémité supérieure du 2e ; dans le groupe interne, se trouvent les 3e et 4e métacarpiens. La division de la main en deux portions va donc jusqu'au milieu des métacarpiens.

Dans le groupe externe, on note la présence de deux phalanges pour le pouce, auquel est accolé non pas l'index, mais bien un second pouce d'aspect extérieur exactement semblable et ne comportant lui aussi qu'une phalange et un phalangette. Ce second pouce décrit dans son ensemble une courbe à concavité externe, et ce fait nous est expliqué quand nous nous apercevons que sa phalange est intimement soudée avec celle du 3e doigt, qui lui, comporte une ossature normale.

Dans le groupe interne, le 4e doigt est normal, et seul le 5e manque de phalangine, n'ayant comme un pouce, que phalange et phalangette.

Dissection. — Le deltoïde est normal. Le grand pectoral est très anormal ; on doit ici le considérer comme un muscle de renforcement qu'on pourrait appeler obturateur de l'aisselle ; les autres muscles de l'épaule sont normaux.

Au bras, il n'y a pas de longue portion du biceps ; la courte portion est à peine indiquée ; le corps musculaire n'existe pas différencié. Le vaste externe est nettement représenté ; le vaste interne consiste en un amas fibro-musculaire sur lequel se jette le tendon commun au coraco-brachial et aux fibres supérieures du grand pectoral surmonté en dehors d'un corps charnu mal différencié, longé à sa partie externe par le médian et l'artère humérale que bordent en dehors les faisceaux terminaux du deltoïde. De là part un tendon assez fort qui se perd insensiblement sur la coque fibreuse qui entoure le moignon terminal. A la partie postérieure du bras, il est impossible de différencier un faisceau musculaire ; à la partie inférieure seulement un tendon assez net vient se jeter sur la coque fibreuse terminale.

En avant et en dehors existent aussi trois tendons différenciés qui semblent répondre plus à des muscles de l'avant-bras qu'à des muscles du bras.

Les nerfs ont été examinés par M. Durante. Le cubital est plus grêle, du côté malade. Les tubes nerveux sont normaux ; l'atrophie est seulement quantitative ; dans l'ensemble, l'épaisseur est moindre d'un quart. Cette diminution est encore plus notable si on considère individuellement les faisceaux, car l'atrophie totale est en partie masquée par une hyperplasie du tissu interstitiel.

Le brachial antérieur n'est pas différencié, ni le long supinateur non plus. Le triceps est fortement atrophié ; le petit palmaire est absent ; le grand palmaire et le cubital antérieur sont normaux.

L'artère du nerf médian a un volume considérable.

De l'étude anatomique de la face palmaire, il semble que la division s'est faite au niveau même des territoires nerveux du médian et du cubital, celui-ci formant un collatéral de plus, quoiqu'on trouve trace du filet du médian constituant normalement le collatéral externe du 5e. La distribution artérielle et musculaire a suivi la même division, les tendons des doigts syndactylisés ayant tendance à contracter des connexions de suppléance.

A la face dorsale, les muscles long supinateur, radiaux, long abducteur du pouce, long extenseur du pouce sont normaux ; les muscles court extenseur du pouce et extenseur propre de l'index manquent. L'extenseur commun donne deux faisceaux : l'externe se divise tardivement en deux larges tendons pour le 2e et le 3e, et envoie une expansion longue au faisceau interne ; l'interne donne deux tendons pour le 4e et le 5e ; ce dernier est double sur une partie de son trajet.

Le sujet est mort de perforation interventriculaire. L'anomalie du grand pectoral n'est signalée nulle part, non plus que par Ledouble.

(*A suivre.*)

LE RADIO-DIAGNOSTIC DANS UN CAS DE DILATATION PARALYTIQUE DE L'ŒSOPHAGE,

TYPE SACCIFORME DE LEICHTEMTERN,

PAR

M. BERTOLOTTI, et **G. BOIDI-TROTTI,**
Directeur de l'Institut de Radiologie médicale à l'hôpital St-Jean de Turin.
Assistant.

Nous avons eu l'occasion dans ces derniers temps de pratiquer le radio-diagnostic dans un cas très intéressant.

On pourra constater par ce qui va suivre toute la valeur de l'examen radioscopique et l'utilité de la méthode d'exploration radioscopique de l'œsophage que l'un de nous a proposé dans une note communiquée à l'Académie de médecine de Turin en 1905 (1).

Voici l'histoire clinique de ce cas que nous devons à l'extrême obligeance du professeur Battistini dans le service duquel a séjourné la malade.

C. B..., 36 ans, femme mariée. Rien à noter dans les antécédents héréditaires. Scarlatine à l'âge de 6 ans; à 8 ans, sans cause appréciable, elle est frappée d'une lésion inflammatoire dans la malléole externe droite, il s'est agi probablement ici d'une ostéite tuberculeuse qui a duré cinq mois.

A 16 ans, tuméfaction douloureuse de la région sous-maxillaire droite avec fièvre et rougeur de la peau. Bientôt il se fait un abcès qui fut incisé quinze jours après.

La maladie actuelle a commencé à 17 ans: à cet âge la malade commença à ressentir une sensation de lourdeur à la région inférieure du sternum et notamment à l'épigastre. Cette sensation de poids se manifestait spécialement après les repas. Notre malade ne tarda pas à noter que les liquides passaient facilement, tandis que les aliments solides étaient déglutis péniblement.

(1) M. Bertolotti. *Un nuovo metodo di radioscopia esofagea.* Séance du 24 novembre 1905.

Les phénomènes en question n'ont pas changé jusqu'à l'âge de 23 ans. A cette époque la malade se marie et a 6 accouchements successifs ; or pendant qu'elle était enceinte les phénomènes morbides empiraient, la difficulté dans la déglutition augmentait et apparaissaient des vomissements très fréquents.

Depuis quelques années, la malade s'est aperçue que *dans le décubitus latéral gauche elle a spontanément et sans efforts une régurgitation du contenu gastrique.*

Il y a trois ans, la malade eut une hématémèse très abondante sans cause appréciable.

Dans ces derniers temps les troubles gastriques sont allés en augmentant d'une façon lente et régulière, tellement que la malade est réduite à présent à une alimentation exclusivement liquide.

Etat présent. — Malade très amaigrie, pâle, cachectique. Elle entre à l'hôpital le 22 juin et après un séjour de 5 jours seulement retourne dans son pays.

Si l'on suit la malade pendant qu'elle avale son bol de lait, on peut assister à des mouvements bien étranges : en effet, B... pour faire passer ses aliments, qu'elle sent arrêtés au niveau de la portion inférieure du sternum, se tapote assez violemment la poitrine avec le poing fermé.

Pendant cette déglutition laborieuse, on peut assister à toute une série de symptômes alarmants : la malade devient cyanotique, les réseaux veineux du cou se gonflent énormément, les muscles sterno-mastoïdiens font saillie des deux côtés ; il y a dyspnée, stertor trachéal et râle bronchial qu'on peut entendre à distance.

Pendant les efforts de vomissement qui suivent une déglutition difficile, on peut voir le côté droit de la région cervicale antérieure se gonfler considérablement, notamment dans la fossette supra-claviculaire.

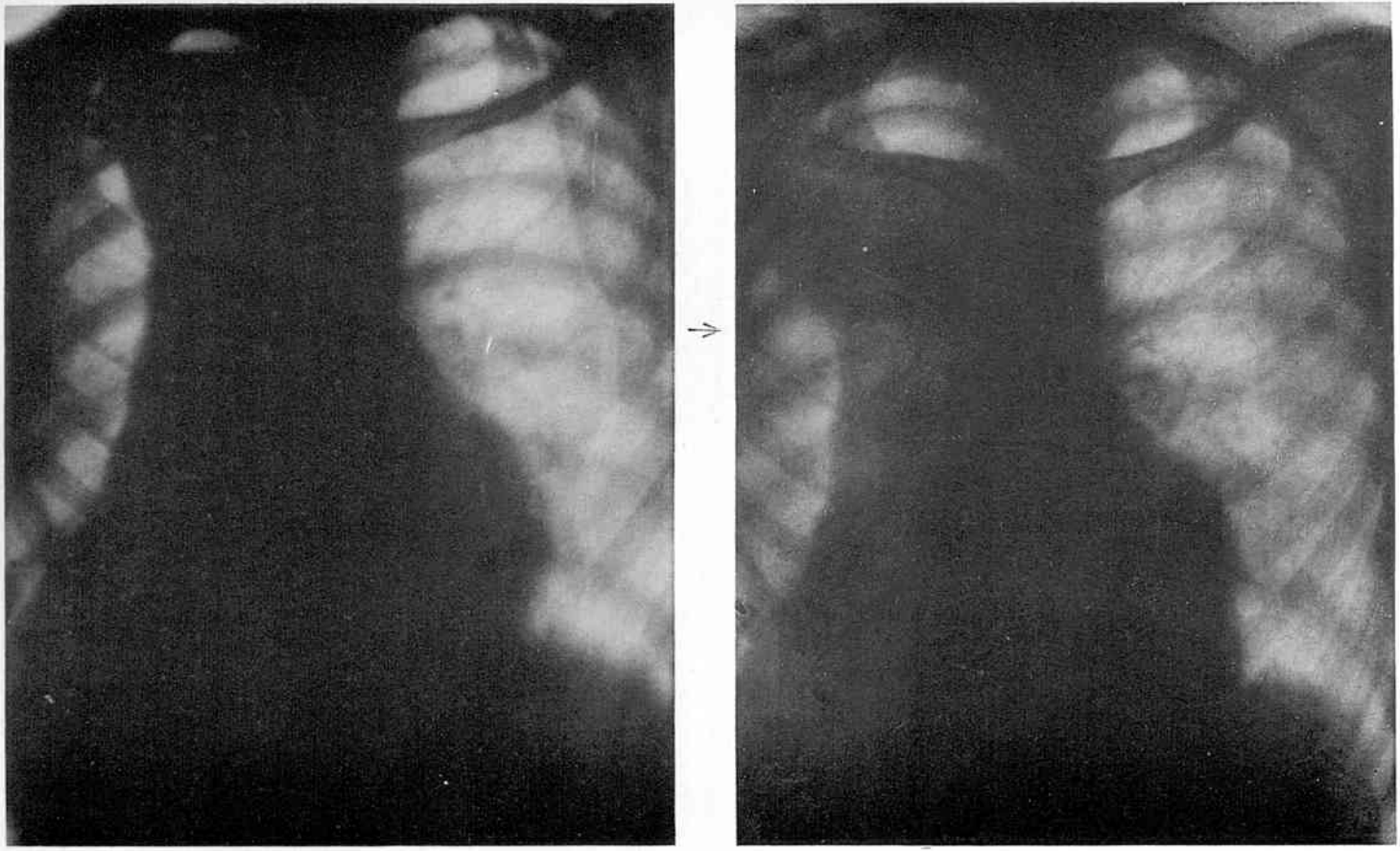
A la percussion du thorax faite postérieurement du côté droit, on note une zone de matité qui s'étend de l'épine de l'omoplate et descend en bas à côté de la colonne vertébrale.

Sur cette zone on n'entend ni le frémissement vocal, ni le murmure respiratoire,en dehors de cette zone d'obscurité le son est nettement tympanique, tandis que la respiration est normale.

Les sommets sont normaux.

Rien de particulier dans le côté gauche du thorax, cœur dans les limites normales, rien à la charge des gros vaisseaux. Pouls lent et régulier ; les deux pouls radiaux à droite et à gauche parfaitement synchrones. Phénomène d'Olivier-Cardarelli absent.

Rien à l'auscultation trachéale. Les pupilles sont égales et réagissent bien à la lumière et à l'accommodation.



A B

RADIODIAGNOSTIC DANS UN CAS DE DILATATION PARALYTIQUE DE L'ŒSOPHAGE.

(Bertolotti et Boidi-Trotti).

L'examen de l'abdomen décèle une ptose gastrique discrète, l'estomac est un peu plus en bas et en position oblique à gauche.

En présence de ces symptômes, on pose le diagnostic clinique de sténose du cardia, probablement de nature spasmodique, avec présence d'un diverticule de la première portion de l'œsophage au niveau de la région sous-claviculaire droite.

Voici, à présent, les données qu'on a pu établir au moyen du radio-diagnostic :

A l'examen radioscopique antérieur (Pl. LVII, A) on aperçoit dans le côté droit du thorax une ombre allongée dans le diamètre longitudinal et qui se prolonge du rebord inférieur de la première côte jusqu'au sinus costo-diaphragmatique du même côté.

Dans le diamètre transversal cette zone, qui a un profil bien net, occupe toute la largeur de la base du sommet droit et s'étend en bas obliquement en dehors jusqu'à l'insertion costale du diaphragme.

A gauche cette ombre se confond avec celle du cœur et des gros vaisseaux. On ne peut saisir aucune pulsation dans les limites de cette zone ; à gauche on peut voir les contractions du ventricule gauche du cœur, mais l'on ne peut bien fixer la position de la pointe.

Après cet examen radioscopique on n'a pu formuler aucun diagnostic, on rejette seulement par exclusion le diagnostic de dilatation aortique posé par d'autres médecins radiographes, mais l'on reste très incertain et très étonné en présence d'un profil radioscopique tellement anormal.

Dans un deuxième examen radioscopique dans la position oblique antérieure droite, on fait déglutir à la malade une capsule de gélatine remplie de bismuth dans le but d'explorer le trajet de l'œsophage et de voir s'il existe la sténose qu'on a diagnostiquée cliniquement.

La capsule est déglutie et vient s'arrêter au niveau de la crosse aortique ; arrivée à cet endroit la capsule se dépose dans le sens transversal et après quelques secondes elle suit un trajet parfaitement horizontal et vient se montrer dans le thorax droit au niveau du deuxième espace intercostal.

A ce moment, suivant la méthode d'exploration de l'œsophage que l'un de nous a décrite (1), on fait avaler à la malade quelques gorgées d'une solution concentrée de bicarbonate de soude et après, un demi-verre d'une solution d'acide citrique : on voit tout de suite alors s'éclairer le sommet droit et les espaces intercostaux devenir visibles, si bien que en regardant de près on voit que la capsule de bismuth repose dans le cul-de-sac d'une dilatation de l'œsophage (Pl. LVII, B).

(1) Bertolotti, *loc. cit.*

Dans une troisième reprise de l'examen radioscopique, on fait déglutir encore une autre dose du mélange effervescent et l'on peut voir avec surprise que toute cette ombre foncée du médiastin s'éclaircit peu à peu, de façon qu'il est possible de constater la position de la pointe du cœur *qui bat dans le cinquième espace intercostal.*

La Pl. LVIII, C est très démonstrative : on voit le premier diverticule supérieur très arrondi et rempli par les gaz, on voit aussi très bien la dilatation sacciforme inférieure qui est devenue très claire après l'introduction du mélange effervescent et l'on peut suivre tout le contour de cette dilatation qui se porte à gauche *au-dessous de la pointe du cœur dans le sixième espace intercostal.*

Il fallait encore démontrer qu'il ne s'agissait pas d'une hernie diaphragmatique de l'estomac, comme on en a relaté quelques cas (1), et cette démonstration nous l'avons eue facilement, puisqu'on a pu voir à la radioscopie l'estomac se dilater lentement au-dessous du diaphragme par les gaz qui venaient de l'œsophage.

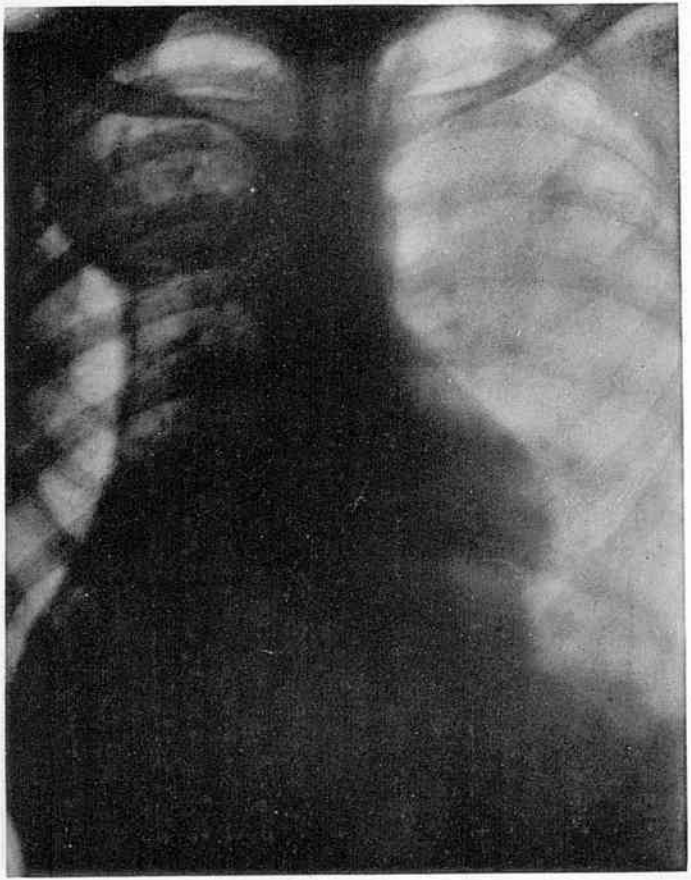
Il s'agissait enfin de se faire une idée sur les voies de communication existant entre les deux gonflements de l'œsophage et nous avons eu bien de la peine à introduire une sonde gastrique, qui, après s'être arrêtée dans le premier gonflement, est remontée de droite à gauche tout le long du cul-de-sac du premier diverticule et après est descendue dans la dilatation sacciforme inférieure, de façon que nous avons pu radiographier cette sonde qui traversait tout le thorax droit de dedans en dehors et allait s'arrêter dans le sinus costo-diaphragmatique droit (Pl. LVIII, D).

*
* *

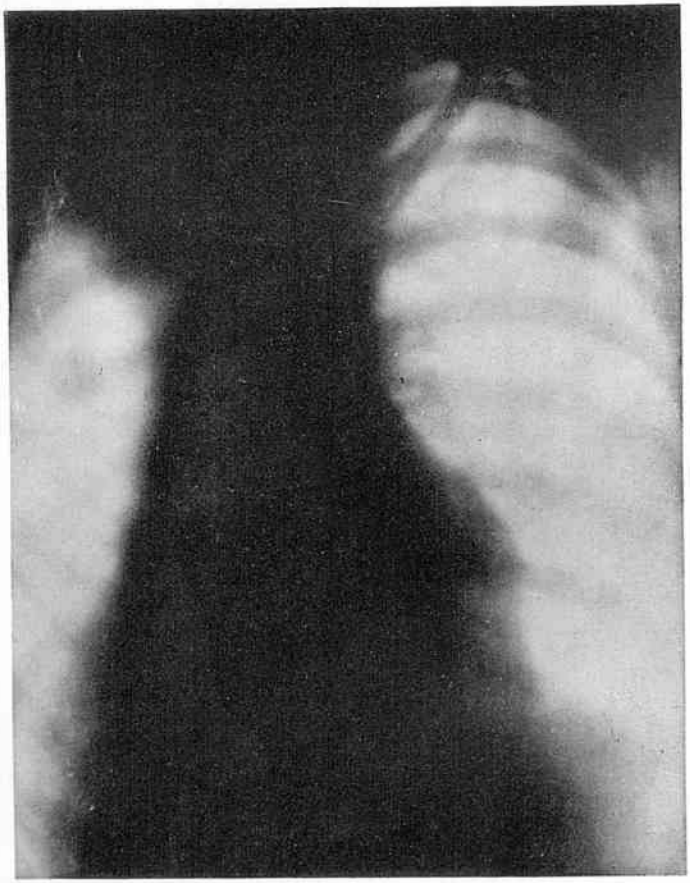
Nous nous trouvons en présence d'un cas exceptionnel qui n'a, par son côté radio-diagnostique, aucun exemple analogue dans la littérature ; en effet la plupart des cas de dilatation considérable de l'œsophage ont été étudiés à l'autopsie. Schwörer (2) dans un cas semblable avait eu recours à l'examen radioscopique, mais avec peu de résultat. En réalité il convient de mettre en relief l'utilité de la méthode basée sur l'introduction des poudres réophores dans l'œsophage, puisque, comme on le voit par les radiographies très démonstratives à cet égard, sans cet artifice l'interprétation de l'image radioscopique, notamment pour ce qui a trait à l'ombre médiastinale, était bien autrement difficile.

Quelle a pu être, dans notre cas, la cause de cette double dilatation énorme de l'œsophage ? Il s'agit probablement ici d'une dilatation paraly-

(1) Dr Guido Holzknecht, *Die röntgenologische Diagnostik der Erkrankungen der Brusteingeweide.* Fortschritte Röntgenstrahlen, 1901, p. 202-203.
(2) Schwörer, Münch. med. Woch., 1899, n° 25.



C



D

RADIODIAGNOSTIC DANS UN CAS DE DILATATION PARALYTIQUE DE L'ŒSOPHAGE.

(Bertolotti et Boidi-Trotti).

tique de l'œsophage, sans cause anatomique, par sténose spasmodique du cardia, selon le type sacciforme décrit par Leichtemtern (1). Pour l'explication du premier gonflement nous sommes encore plus embarrassés ; peut-être, selon les hypothèses émises par quelques auteurs dans des cas de ce genre, le diverticule supérieur serait-il congénital.

Il faut signaler que dans notre cas, par analogie avec ceux observés par Hölder et par Rosenheim, on constata une zone de matité tout le long de la colonne vertébrale à droite. Chez la malade que nous avons observée, aussi bien que dans les deux cas de Hölder et de Rosenheim, cette zone de matité allait en augmentant de haut en bas.

Il est vraiment regrettable que dans ces deux cas l'examen radioscopique n'ait pas été fait.

Une telle entité morbide est très obscure cliniquement ; toutefois, on ne peut dire qu'elle soit exceptionnelle, puisqu'on en a déjà compté plus de 70 cas dans la littérature.

Il faut ajouter pourtant que jusqu'à présent cette maladie n'a eu qu'un intérêt anatomo-pathologique, puisqu'elle échappe très facilement au diagnostic clinique.

Seulement dans trois cas : cas de Haybaum, de Rumpell et de Schwörer, le diagnostic fut fait pendant la vie du malade sans l'appui de l'examen radiologique.

Nous retrouvons dans l'histoire clinique de ces trois cas les mêmes symptômes qu'on a constatés chez notre malade : c'est-à-dire la longue durée de l'affection, les signes simulant une simple sténose du cardia, l'âge de développement de la maladie entre 20 et 40 ans et les sensations subjectives caractéristiques.

On doit considérer l'hématémèse survenue il y a trois ans comme due à des varices œsophagiennes qui sont fréquentes dans ces formes. Il est regrettable que la malade n'ait pas voulu rester plus longtemps à l'hôpital, on aurait pu de cette façon compléter mieux son histoire clinique et tenter l'endoscopie de l'œsophage.

De toutes façons, tel qu'il est, le cas est particulièrement intéressant par deux côtés :

1° Par le volume exceptionnel de cette dilatation sacciforme.

2° Par la valeur de l'examen röntgénologique fait avec l'introduction d'un élément gazeux dans l'œsophage.

(1) Voir à ce propos la monographie de Kraus dans l'*Encyclopédie* de Nothnagel.

TROUBLES MENTAUX PENDANT LE SIÈGE DE PORT-ARTHUR

PAR

S. WLADYCZKO,

Ancien Médecin de l'asile d'aliénés de Port-Arthur, actuellement Médecin de la clinique des maladies du système nerveux à Kieff.

A partir du 27 janvier 1904 (début de la guerre russo-japonaise) jusqu'au 9 mai 1905, jour où les aliénés quittèrent Port-Arthur, nous eûmes à constater parmi les officiers et soldats de la garnison (environ 52.000 hommes, y compris les marins) 42 cas d'aliénation mentale pouvant se répartir de la manière suivante : 5 cas jusqu'à l'ouverture des hostilités, mais ces malades n'entrèrent à l'hôpital que dans les premiers mois du siège ; 3 pendant la première période, 26 pendant la seconde et 8 après la capitulation.

La première période donne seulement 3 cas d'aliénation, car à ce moment du siège, la vie à Port-Arthur suivait son cours ordinaire. L'ennemi était encore à une assez grande distance de la forteresse et le secours attendu d'un jour à l'autre. Il y avait des vivres en quantité suffisante.

Comme les régiments placés aux avant-postes pouvaient être relevés, les soldats ne ressentaient pas la fatigue et se trouvaient dans une excellente disposition d'esprit ; ils considéraient d'ailleurs la situation présente comme temporaire, sûrs de rester enfin victorieux. Les défenseurs de la place n'étaient donc ni affamés, ni surmenés. Les communications avec la mère-patrie n'étant pas interrompues, ils avaient en outre la possibilité de recevoir des nouvelles de leur pays et de leur famille. Toutes ces circonstances favorables réunies ne pouvaient manquer d'avoir une bonne influence sur l'état psychique des troupes. Voilà pourquoi je pense que le laps de temps compris entre le 27 janvier et le 13 mai n'a donné que 3 cas d'aliénation mentale.

Mais quand l'ennemi cerna la forteresse de toutes parts, livra ces violents assauts, bombarda la ville sans relâche des semaines entières ; le nombre des morts et des blessés augmenta de jour en jour ; les vivres s'épuisèrent avec rapidité, l'ennemi devint plus acharné et le scorbut régna en maître. C'est alors que la situation des assiégés devint intolérable ; à mesure que leurs forces diminuaient leur labeur devenait plus pénible et l'épuisement du système nerveux atteignit son apogée.

Nos soldats travaillaient malgré tout. Dans la boue, exposés au froid, couverts de vermine, affamés, grelottants, ils repoussaient de jour les assauts des assiégeants, de nuit restauraient les tranchées, les blindages, et, ce qu'ils avaient obtenu au prix de tant d'efforts était de nouveau détruit dans le courant de la journée. Les Japonais cencentrant le feu de leur artillerie sur un certain point des fortifications y faisaient pleuvoir une grêle de mitraille. Il semblait que tout dût périr dans cette atmosphère asphyxiante de projectiles en explosion. Effectivement tout était anéanti : les blindages, les retranchements, les canons.

Malgré cela, la vaillance du soldat russe ne se démentit pas un instant ; s'il fut terrassé dans la suite, c'est non seulement sous l'influence de l'artillerie japonaise, mais aussi de ses deux alliés, l'épuisement et le scorbut.

Pendant les deux ou trois derniers mois du siège, les régiments des forts rappelaient des martyrs. Ce n'étaient plus des hommes, mais des ombres : des squelettes vivants.

Ajoutez à la souffrance physique, la dépression morale causée par l'isolement complet où ils se trouvaient du reste du monde, ne recevant aucune nouvelle de leurs familles, de leurs amis, de leur patrie, et les rares informations pénétrant de temps à autre annonçaient toutes nos défaites successives ; la retraite de l'armée vers le nord.

Une autre circonstance agit aussi défavorablement sur la sphère psychique des défenseurs. Ce fut la situation où ils se trouvaient pendant plusieurs mois, s'attendant de minute en minute à être mutilés, estropiés et se trouvent parfois dans l'impossibilité absolue de tirer vengeance d'un ennemi qui était le plus souvent invisible, inabordable et cependant les battait sans merci, les écrasait sous le feu de son artillerie.

Dans le but de mieux faire comprendre l'état psychique de nos soldats, nous décrirons brièvement l'aspect de la Colline de 203 mètres trois ou quatre jours avant l'occupation japonaise. « Tous les retranchements, tous les blindages sont détruits, les soldats n'ont rien pour s'abriter. Ceux qui occupent les hauteurs de la montagne ont constamment la carabine à la main, toujours prêts à repousser les attaques des assiégeants. Mais l'ennemi n'apparaît pas, et, à sa place, une pluie d'obus, souvent de gros calibre, transforment des bataillons entiers en monceaux de chair sanglante. De nouveaux bataillons arrivent pour remplacer les morts et les blessés, mais ils partagent bientôt le sort de leurs devanciers. Le sol est imprégné de sang et couvert de membres humains. Il est impossible de passer sans fouler aux pieds ces débris informes gisant en abondance et disséminés sur toute l'étendue de la colline... C'est toute une épopée attendant son Homère. Cent mille pouds de métal furent dirigés sur ce seul point et le métal fut plus puissant que l'homme. »

Toutes ces circonstances, surpassant les forces physiques et morales, ne pouvaient manquer de fournir un terrain favorable aux troubles mentaux. Dans 26 cas, la maladie se développa rapidement, c'est-à-dire dans l'espace d'un jour ou deux. La dernière cause était : soit un assaut acharné ayant duré plusieurs jours, soit la mort d'un ami, combattant à ses côtés, déchiré, broyé par un boulet ennemi, soit une retraite précipitée devant l'assiégeant, ou bien encore une forme aiguë de scorbut.

L'ictus émotionnel jouait sans contredit un rôle dans certains cas. Par exemple, le 31 mars 1904, quand le *Petropavlosk* fut englouti en moins de deux minutes et laissa seulement quelques épaves auxquelles se cramponnaient un petit nombre de survivants, un officier d'artillerie observant l'escadre d'un fort du littoral, étendit soudain les bras comme pour empêcher le navire de sombrer et s'élança précipitamment au pied de la colline. Pendant deux semaines il souffrit d'une confusion mentale aiguë.

Certains aliénés ont pu nous fournir des détails sur le commencement de leur maladie mais, bien entendu, autant que le leur permettaient la mémoire et une juste appréciation des faits.

B... s'explique ainsi : « Accablé de fatigue, j'étais extrêmement triste car j'avais vu des blessés et je les plaignais. Il ne doit pas en être ainsi, me disais-je, pourquoi tuer inutilement. Cette idée m'obséda, je fus pris de vertige. Envoyé en sentinelle, je me couchai en revenant et réfléchissais toujours; puis je me relevai et fis du bruit. On m'envoya à l'hôpital. »

T.. : « Pendant un assaut, je fus très effrayé, après cela je crus me trouver en voyage, me dirigeant vers le nord afin de revenir dans mon pays. »

B... : « Etant un jour aux positions avancées, j'eus le vertige et me mis à divaguer. »

M... « Au début de ma maladie je voyais de tous côtés des mines japonaises, placées là pour ma perte. »

En ce qui concerne les formes d'aliénation, elles peuvent se répartir de la manière suivante :

Soldats.

1 Amentia Meynerti	7 cas
2 Psychosis periodica (melanch. period.) . . .	6 »
3 Psychosis alcoholica	4 »
4 Psychosis neurasthenica.	4 »
5 Psychosis traumatica.	3 »
6 Vesania melancholica	3 »
7 Dysthymia melancholica	1 »
8 Mania	1 »
9 Vesania maniacalis	1 »

10 Folie raisonnante. . . . . 1 cas
11 Psychosis epileptica . . . . . 1 »
12 Dementia præcox . . . . . 2 »
13 Imbecillitas . . . . . 1 »
14 Dementia secundaria . . . . . 2 »

Officiers.

1 Paralysis progressiva alien. . . . . 1 cas
2 Mania . . . . . 1 »

Nombre de malades donné par chaque mois :

TABLEAU I

NOMS DES MALADIES	1904																TOTAL
	Janvier	Février	Mars	Avril	Mai	Juin	Juillet	Août	Septembre	Octobre	Novembre	Décembre	Janvier	Février	Mars	Avril	
1. Dysnoia deliriosa maniacalis. .	—	1	—	—	—	—	—	—	—	—	—	—	—	—	—	—	1
2. Dementia praecox.	—	—	1	—	—	—	—	—	—	—	1	—	—	—	—	—	2
3. — secundaria. . . .	—	—	1	—	—	—	1	—	—	—	—	—	—	—	—	—	2
4. Folie raisonnante..	—	—	1	—	—	—	—	—	—	—	—	—	—	—	—	—	1
5. Vesania melancholica. . . .	—	—	1	1	—	—	—	—	—	—	—	—	—	—	1	—	3
6. Melancholia periodica. . . .	—	—	—	—	1	—	1	—	2	—	1	—	—	—	1	—	6
7. Paralysis progressiva alien. .	—	—	—	—	—	1	—	—	—	—	—	—	—	—	—	—	1
8. Imbecillitas	—	—	—	—	—	—	1	—	—	—	—	—	—	—	—	—	1
9. Epilepsia psychica.	—	—	—	—	—	—	—	1	—	—	—	—	—	—	—	—	1
10. Psychosis alcoholica.. . . .	—	—	—	—	—	—	—	—	1	—	—	3	—	—	—	—	4
11. Amentia stuporosa.	—	—	—	—	—	—	—	—	1	—	—	—	—	—	2	—	3
12. Mania.	—	—	—	—	—	—	—	—	1	—	1	—	—	—	—	1	3
13. Amentia dementica.	—	—	—	—	—	—	—	—	—	1	—	—	—	—	—	—	1
14. Psychosis traumatica. . . .	—	—	—	—	—	—	—	—	—	1	—	—	—	—	2	—	3
15. — neurasthenica. . . .	—	—	—	—	—	—	—	—	—	—	3	1	—	—	—	—	4
16. Vesania maniacalis.	—	—	—	—	—	—	—	—	—	1	—	—	—	—	—	—	1
17. Dysnoia deliriosa melancholica.	—	—	—	—	—	—	—	—	—	—	1	—	—	—	—	—	1
18. Dysthymia melancholica. . . .	—	—	—	—	—	—	—	—	—	—	—	1	—	—	—	—	1
19. Dysnoia abortiva..	—	—	—	—	—	—	—	—	—	—	—	—	—	—	1	—	1
TOTAL.	—	1	4	1	1	1	3	1	5	3	7	5	—	—	7	1	40

Ce n'est pas dans tous les cas qu'il était possible d'obtenir un prodrome, néanmoins nous avons réussi à constater chez 11 sujets une mauvaise hérédité nervo-psychique, dans 6 l'alcoolisme, 2 lues et dans tous les 37 des symptômes de dégénération, physiques et psychiques.

D'après l'énumération précédente nous voyons que les cas d'Amentia Meynerti sive Dysnoia Korsakovi, sont les plus nombreux.

En ce qui concerne ses formes, 7 cas se répartissent ainsi : 3 de dysnoia stuporosa, 1 de dysnoia abortiva (d'après S. S. Korsakoff), 1 de dysnoia dementica, 1 de dysnoia deliriosa maniacalis, et 1 de dysnoia déliriosa melancholica.

La première moitié du siège donne 1 malade, la seconde 4, la période suivant la capitulation, 2.

Dans 3 cas, l'aliénation était précédée d'un complet épuisement de l'organisme causé par une forme aiguë de scorbut ; dans un cas la maladie apparut immédiatement à la suite d'une crise de pneumonia crouposa, dans l'autre pendant un assaut.

Aucun mieux ne se fit remarquer dans l'état de ces malades tant que dura le siège ; mais après la reddition de la place, recevant une meilleure nourriture, des soins plus assidus et le retour de la belle saison aidant, 3 d'entre eux, précisément ceux dont la confusion mentale (Amentia Meynerti) avait pour base le scorbut, donnèrent une brusque et rapide amélioration. Dans les deux derniers cas, il n'y en eut aucune jusqu'au moment du départ.

La psychose périodique sous forme de mélancolie périodique se place en second lieu. Tous les sujets qui en étaient atteints entrèrent à l'hôpital avant la capitulation.

La première partie du siège donne 1 malade, la seconde 5. Dans deux de ces cas nous remarquâmes 3 accès de mélancolie durant chacun de 2 mois 1/2 à 3 mois, dans les autres deux accès de 2 mois 1/2.

Ordinairement tous ces accès se ressemblaient. Le plus souvent nous observions : un état dépressif très fortement marqué avec des idées délirantes d'auto-accusation, un ralentissement des processus psychiques et des hallucinations désagréables, parfois terrifiantes. D'autres avaient pour affection l'angoisse et le désespoir. Le malade P... voyait des Japonais essayant de l'égorger, ou bien les têtes de ses compagnons défunts.

Dans quatre patients nous avons remarqué des manifestations semblables à celles dont parle Ozeretskovsky (1) : psychose neurasthénique, observée à l'hôpital militaire de Moscou, section des officiers. Nos quatre cas concernent des soldats ; ici nous avons constaté un état d'apathie et une grande dépression ; en même temps une émotivité exagérée, l'impressionnabilité et des hallucinations conscientes ayant pour objet des tableaux de siège ou de vie paisible dans leur pays au milieu d'un cercle de parents et d'amis. Les patients reconnaissaient eux-mêmes ces hallucinations et ne croyaient pas à la réalité de leur existence. Tous les quatre se plaignaient de maux de tête, d'ennui, pleuraient parfois et ressentaient une incapacité absolue au travail. Dans deux cas, nous observâmes une confusion mentale de courte durée. Un examen découvrit dans tous les quatre un haussement des réflexes rotuliens, dans deux cas le trouble de la sensibilité, sous forme d'hyperalgésie sans classement régulier. Jusqu'à la capitulation, aucune amélioration visible ne se fit remarquer dans l'état de ces malades, mais, quand l'atmosphère cessa d'être ébranlée par le

(1) A. Ozeretskowsky, *Troubles mentaux causés par la guerre russo-japonaise, pendant la première année*, Journal de médecine militaire (Russe), 1905, livre X.

bruit du canon, cette terreur inconsciente disparut. Pouvant être alors mieux nourris et mieux soignés, ils se rétablirent promptement. Malgré cela, l'idée de leur prochaine traversée, l'incertitude de leur séjour ultérieur à Port-Arthur, leur isolement prolongé du reste du monde ; toutes ces causes réunies agirent défavorablement sur les malades atteints de psychose neurasthénique. Voilà pourquoi il n'y eut aucune guérison complète jusqu'au moment du départ.

Sur quatre aliénés souffrant de psychose alcoolique, l'un entra à l'hôpital le dernier mois du siège et trois dans le courant de la semaine qui suivit la capitulation. Les formes de cette affection cérébrale étaient les suivantes. Dans trois cas, l'alcoolisme cérébral chronique, dans un, dégénération psychique alcoolique. Jusqu'au départ de Port-Arthur nous observâmes dans leur état une amélioration graduelle, tant dans la sphère psychique que dans la sphère somatique.

Dans trois cas de vésanie mélancolique (vesania melancholica S. S. Korsakovi) deux se déclarent dans la première moitié du siège, le troisième après la capitulation. Là, nous voyons une combinaison des particularités caractéristiques à la mélancolie et au délire de persécution (paranoia) ; outre cela, dans deux, des manifestations de confusion mentale (dysnoia Korsakowi-amentia Meynerti). Le début et le développement de la maladie étaient brusques. Les troubles cérébraux se firent remarquer à la suite d'un long assaut, ayant exigé une grande dépense de forces et une extrême tension d'esprit. Outre ces apparitions de grande dépression psychique on remarquait encore de temps à autre la tristesse avec des idées délirantes d'auto-accusation et en même temps des idées de persécution. Dans deux cas il y avait aussi un défaut dans l'association des idées et l'impossibilité de les coordonner. Tous les trois ont l'air hébété, stupide, le regard éteint ; ils sont silencieux et recherchent la solitude. Dans le premier cas nous constatons une abondance d'illusions, d'hallucinations terrifiantes ; dans un cas à un moindre degré, dans l'autre elles n'existaient pas. Leurs hallucinations avaient pour objet des scènes de la ville assiégée. Les malades entendaient les pas des Japonais chargés de les fusiller ou de les hacher à coups de sabre ; l'un d'eux prenait souvent la porte pour un ennemi, s'élançait de son côté et la frappait à coups redoublés. Un second, dont nous avons parlé plus haut, voyait partout des mines. « Les Japonais les placent autour de nous, disait-il, il suffit de les effleurer pour être déchiré et périr. » Un troisième était persuadé que les allants et venants étaient des ennemis désirant le conduire à une mort certaine.

Outre les manifestations énumérées, nous observions souvent : une profonde tristesse, un complet désespoir et un ralentissement de l'activité intellectuelle. Le mal faisant de rapides progrès avait au bout de quatre semaines atteint son complet développement.

Dans les deux cas déclarés pendant la première période du siège, la maladie se maintint *in statu quo* jusqu'à la reddition de la place. Mais quand la vie eut repris son cours ordinaire, une amélioration progressive se fit remarquer ; les affections de tristesse et d'angoisse devinrent plus rares, l'appétit et le sommeil furent meilleurs à mesure que le scorbut diminuait. Malgré cela aucun des aliénés ne donna un mieux notable jusqu'au moment du départ.

Dans les trois cas désignés sous la rubrique de « psychose traumatique » la maladie se déclara dans le premier cas immédiatement à la suite d'une blessure dans les deux autres après des contusions à la tête.

Tous ces trois cas conformément à leur caractère se rapportent: deux cas à la neuro-psychose traumatique avec des apparitions mélancoliques et un à la mélancolie de forme légère, ce que Korsakoff nomme dysthymia melancholica : trouble du sentiment, état émotionnel pénible.

L'humeur dépressive que nous avons remarquée n'était accompagnée ni de délire, ni de confusion mentale.

Chez l'un de ces malades nous observâmes des idées hypochondriaques jointes à une douleur à l'orifice produit par l'entrée et la sortie de la balle. Dans un cas le mal se développa tout de suite après une blessure et dans deux, trois ou quatre semaines après des contusions. Chez ces trois patients la maladie suivit son cours et en arrivant à Odessa ils purent être renvoyés dans leur village.

Les deux cas de manie déclarés l'un en novembre 1904, l'autre quatre mois après la capitulation, se rapportent à la manie typique (mania typica seu mania simplex) accompagnée parfois d'accès prolongés de folie furieuse. Un de ces aliénés se rétablit au bout de sept mois l'autre, que nous avons pu observer pendant quatre mois, ne donna qu'au bout du quatrième mois une légère amélioration et en arrivant à Odessa il fut dirigé sur Vinitza où il entra à l'asile d'aliénés de cet arrondissement. Était-ce deux cas de manie, un accès de psychose périodique, il est impossible de le définir, car nos observations ont été de courte durée et nous avons perdu de vue ces malades.

Deux sujets souffrant de démence secondaire et deux de démence précoce, l'un avec imbécillité, ne doivent pas être mis au nombre des malades atteints d'aliénation pendant le siège, tous deux réservistes devaient avoir depuis longtemps des troubles cérébraux.

Jusqu'au départ de Port-Arthur, toute la catégorie qui vient d'être énumérée demeurera *in statu quo*.

Les autres formes de psychose étant uniques, n'exigent pas de description spéciale.

De sorte qu'un résumé sommaire nous donne dans 22 cas sur 38 un

brusque changement de la sensibilité morale, sous forme de chagrin moral, tristesse, crainte, angoisse et désespoir. Dans 14 cas sur 22, un dérangement de la sensibilité morale, avec une nuance dépressive, était dès le début primaire dans les uns, secondaire dans les 8 autres cas.

Toutes les formes d'aliénation développées pendant le siège sont empreintes du même cachet : dépression extrême, stupeur de la sphère psychique. Dans 22 cas sur 37, les malades ressentaient presque constamment : la souffrance, le chagrin, la tristesse, l'angoisse, la crainte et le désespoir. En résumant les 15 derniers cas nous voyons dans 8 un dérangement primaire et indépendant de l'intelligence, sans troubles particuliers dans la sensibilité morale. Dans 4, une surexcitation de toutes les parties de l'activité intellectuelle et morale. Pendant la période du siège nous observâmes 3 cas semblables, le quatrième se déclara après la capitulation.

Il faut ajouter à ce qui vient d'être dit plus haut, que sur 37 soldats atteints de troubles cérébraux pendant le siège, il y avait 17 réservistes, ce qui fait 45,97 0/0. Pour le démontrer nous donnons ci-dessous un tableau comparatif du nombre des soldats de la réserve et de l'armée active souffrant de l'une ou de l'autre forme d'aliénation.

TABLEAU II.

	NOMS DES MALADIES	NOMBRE DE SOLDATS MALADES	
		DE L'ARMÉE ACTIVE	RÉSERVISTES
1	Psychosis periodica	3	3
2	Psychosis neurasthenica	4	»
3	Psychosis alcoholica	1	3
4	Amentia Meynerti	4	3
5	Vesania melancholica	1	2
6	Psychosis traumatica	2	1
7	Dementia praecox	2	»
8	Imbecillitas	1	»
9	Dementia secundaria	»	2
10	Mania	1	»
11	Dysthymia melancholica	»	1
12	Vesania maniacalis	1	»
13	Folie raisonnante	»	1
14	Psychosis epileptica	»	1
	Total	20	17

D'après le tableau II nous voyons que dans le nombre des aliénés, entrés à l'hôpital militaire pendant le siège, il y en avait certainement qui

étaient malades avant la guerre. A ces cas il convient d'en ajouter 3 de psychose périodique, 1 de psychose alcoolique, 2 de démence précoce et 1 d'imbécillité.

Parmi les réservistes : 3 cas de psychose périodique, 3 de psychose alcoolique, 2 de démence secondaire, 1 de folie raisonnante et 1 de psychose épileptique. Donc dans 17 cas le mal existait certainement avant la guerre, c'est le 49, 97 0/0. Ainsi les cas d'aliénation développés pendant le siège de la forteresse sont au nombre de 20 sur 52.000 hommes de la garnison ou 0,39 sur 1.000.

Il est indispensable de parler encore de 2 malades ne faisant pas partie du nombre de ceux qui étaient atteints de troubles psychiques pendant le siège, mais ayant malgré cela passé 4 ou 5 jours à l'hôpital.

Dans un cas nous remarquâmes la confusion mentale, dans l'autre un état dépressif fortement accusé, accompagné d'idées d'auto-accusation. A leur entrée, tous deux avaient une température normale. Sauf les manifestations pathologiques que nous avons citées, nous ne vîmes aucun changement dans la sphère psychique. Le quatrième ou le cinquième jour la température s'éleva tout à coup jusqu'à 39°-40°. Comme ces deux sujets appartenaient à une compagnie où il y avait eu des cas de typhus récurrent, le sang fut examiné et nous y trouvâmes *spirillum febris recurrentis Obermeyeri*. Tous deux eurent à l'hôpital 3 accès de cette maladie à la suite desquels les manifestations psychiques s'affaiblirent et disparurent peu à peu après le dernier accès. Ces deux cas méritent d'attirer l'attention, car les manifestations pathologiques du côté de la sphère psychique provoquées certainement par le typhus récurrent se faisaient remarquer sans élévation de température avant le premier accès, puis pendant des intervalles entre les accès partiels de cette maladie.

Outre les 37 cas d'aliénation mentale cités précédemment rencontrés parmi les soldats et 2 parmi les officiers, il y en eut certainement encore de psychose aiguë qui ne furent pas soignés à l'hôpital.

D'après des témoins oculaires, à l'un des forts de l'aile droite, un tirailleur dans l'état duquel rien d'anormal ne s'était manifesté jusque-là, fut tout à coup surexcité, il s'élança seul vers les ennemis, sans carabine et sans casquette. Un Japonais l'ayant visé le tua raide.

On voyait aussi des cas de psychose aiguë, développés pendant des assauts et qui ne furent pas non plus soignés à l'hôpital. En voici des exemples :

Un soldat, de même que celui dont nous avons parlé, et qui, d'après le récit de ses compagnons, n'avait rien d'anormal dans la sphère psychique, se mit tout à coup à tirer sur ses camarades et à les percer de sa baïonnette, car il les prenait pour des Japonais déguisés. A peine l'eut-on désarmé qu'il fut tué par un éclat d'obus.

2e cas. Pendant la retraite des « Montagnes vertes » un officier ayant ordonné à sa compagnie de faire halte, dit adieu à ses soldats les larmes aux yeux et commanda ensuite au sergent-major de continuer sa route. Resté seul, il se plaça sur une pierre et se mit à sangloter. Ceux qui passèrent un moment après le trouvèrent déjà mort, un revolver gisant auprès de lui. Il s'était probablement suicidé.

Nous vîmes aussi des cas de bravoure pathologique : des hommes à l'air effrayé et considérés comme poltrons devenaient braves tout d'un coup, mais leur bravoure était parfois dépourvue de sens logique, car ils s'élançaient presque isolément dans les endroits les plus dangereux et périssaient inutilement. Il arrivait aussi d'entendre parler de manifestations contraires. Un homme qui s'était fait remarquer par sa vaillance dans les combats, se trouvant toujours au premier rang, devenait soudain lâche.

Ce siège prolongé imposa dans les derniers mois un cachet spécial à tous les défenseurs de la forteresse. On remarquait tout d'abord un grand abattement moral, une irritabilité maladive. Tous avaient le caractère aigri et acariâtre. Le plus grand nombre étaient neurasthéniques. Nous-même avons remarqué plusieurs cas d'hystérie parmi les officiers. La plupart ressentaient de l'apathie au travail et pendant le dernier mois une indifférence complète à tout ce qui se passait autour d'eux. Même l'issue du siège leur était indifférente. « Le dénouement nous importe peu, disaient-ils, pourvu que cela finisse ; car nous n'y tenons plus. »

Ainsi parlaient beaucoup de ceux auxquels était cher l'honneur de la Russie, mais qui ne pouvaient plus supporter la situation présente. Une tension nerveuse si longtemps prolongée provoquait un extrême épuisement du système nerveux n'arrivant pas jusqu'à la psychose, mais causant au plus grand nombre une neurasthénie aiguë. A la fin du siège, les hommes les plus doux étaient devenus insupportables, le bien et le mal étaient, pour ainsi dire, émoussés. La plupart des assiégés étaient épuisés tant physiquement que moralement.

L'asile des aliénés fut exposé plusieurs fois au feu des Japonais, mais aucun projectile n'atteignit le bâtiment. Les boulets tombaient tout autour sans arriver jusqu'à l'édifice. Des éclats d'obus brisèrent les fenêtres et démolirent l'angle d'un mur bordant la cour où les malades se promenaient ordinairement. Cet asile offrait un tableau assez original pendant le bombardement. Quelques-uns ne réagissaient pas au sifflement et à l'explosion des obus ; d'autres, par exemple ceux qui souffraient de psychose neurasthénique, étaient terrifiés, épouvantés et tâchaient de se mettre à l'abri. Un artilleur malade s'écriait : « Je vis depuis 800 siècles et n'ai jamais entendu pareille turpitude » puis il commandait : « Première, feu ! deuxième, feu ! » En ce moment, des injures cyniques se

faisaient entendre. C'était un aliéné, atteint de démence secondaire, qui devenait furieux pendant le bombardement, mais restait tout à fait calme si le bruit du canon cessait de retentir.

Parmi les sujets atteints de confusion mentale (Amentia Meynerti-Dysnoia Korsakowi) les uns ne réagissaient pas du tout, les autres avaient un air très étonné. L'un d'eux (souffrant d'amentia deliriosa) commençait à pleurer et s'écriait : « En quoi ai-je offensé le Seigneur ? »

C'est seulement pendant la première période du siège que de semblables tableaux se présentèrent à nos regards, plus tard, tous les aliénés eurent le scorbut, les uns étaient si grièvement malades qu'ils ne pouvaient marcher. Lorsque tous souffrirent d'une anémie aiguë et que le bombardement devint chose normale, ils furent indifférents aux événements du dehors.

Ainsi, le jour où les aliénés quittèrent Port-Arthur, 9 mai 1905, nous en trouvons 39 (officiers et soldats) atteints de troubles cérébraux pendant le siège, dont 2 moururent et le troisième se suicida ; il en resta 36, plus 7 cas d'aliénation déclarés jusqu'au 27 janvier 1904 ou pendant les premiers mois de la guerre. Le nombre total des aliénés passibles d'être évacués en Russie fut de 43. C'étaient les derniers Russes quittant la forteresse.

De prime abord, il ne semble ni juste, ni logique de voir ces malades évacués en dernier lieu, mais une semblable manière d'agir avait sa raison d'être. Bien que les Japonais nous aient rendu pénible notre séjour involontaire à Port-Arthur, ils nous laissèrent partir seulement après avoir été informés par l'intermédiaire du consulat français, que dans la rade de Chefoo se trouvait un navire à l'ancre, portant pavillon anglais et spécialement aménagé au transport des aliénés.

Donc, le matin du 9 mai 1905, ces malades accompagnés de 126 infirmiers, 2 médecins, 4 sœurs de charité, 1 pharmacien et d'un employé militaire furent, dans des vagons fermés, conduits à Dalny, puis embaqués sur le *Djingo-maron*, bateau hôpital, tout à fait impropre non seulement au transport d'aliénés mais aussi de malades quels qu'ils soient. Dans la rade de Chefoo un canot à vapeur nous transborda sur le *Whampoa*.

Ce bâtiment, jaugeant 1.109 tonnes, filant 9 nœuds à l'heure, était un navire faisant le commerce depuis vingt ans sur la côte orientale de l'Asie, de temps à autre dans les ports d'Australie et n'avait jamais navigué en plein océan. Afin de le rendre convenable au transport d'aliénés, des grillages avaient été placés parallèlement au bord, et en travers du navire. Ces grillages formaient trois plates-formes et donnaient aux malades la possibilité de séjourner sur le pont, sans risque de tomber à la mer ou de s'y jeter volontairement. Comme ils étaient toujours en vue,

un petit nombre de gardiens suffisaient à leur surveillance. On avait aussi installé des bains, des douches d'eau salée et d'eau douce. Les cabines, placées dans la cale, grâce à une cloison transversale aux deux bord, possédaient, presque toutes, un hublot. Ces cabines avaient une sortie au centre de la cale où les serviteurs étaient logés. Les lits de camp, en bois, fixés au plancher, se trouvaient placés soit parallèlement, soit transversalement au navire. Il y avait deux malades par cabine. Pendant la traversée, ces derniers recevaient une nourriture plus abondante, le genre et la qualité des mets avaient été examinés à Shangaï, par une commission spéciale, composée de médecins russes, de l'armée de terre et de mer.

Les malades passaient une grande partie de la journée sur le pont, où les convalescents jouaient à différents jeux, écoutaient le graphophone ; ceux qui ne pouvaient marcher y étaient transportés.

Sur mer, le scorbut disparut promptement, et principalement chez les malades ayant un état expansif, nous remarquâmes dans ces derniers une amélioration de la sphère psychique, tandis que le contraire se fit observer chez les malades avec un état dépressif.

L'influence (1) de la pleine mer sur ces sujets était différente, cela dépendait des formes d'aliénation. Tout d'abord le mal de mer fit trois fois plus de victimes parmi les aliénés que parmi le personnel de service. Sur 126 infirmiers, 22 souffrirent de ce mal, ce qui fait 17,45 0/0. Sur 46 malades (nous en primes 3 en route),24 en furent atteints, cela nous donne 53,33 0/0. Les aliénés souffrant de mélancolie furent plus exposés au mal de mer que les aliénés atteints de manie, de confusion mentale (dysnoia Korsakowi amentia Meynerti) ou de l'une ou l'autre forme de psychose alcoolique. La disposition au mal de mer et son intensité dépendaient de la sorte de dérangement de la sensibilité : l'état expansif semblait en préserver, l'état dépressif y contribuer.

Chez les malades souffrant du mal de mer, on remarquait pendant le ballottement une aggravation dans toutes les sphères de l'activité psychique, principalement dans le sens du ralentissement du processus psychique, parfois, presque jusqu'à l'arrêt de l'activité mentale. Plus le mal de mer était violent, plus l'aggravation se faisait observer dans la sphère psychique. Pendant la traversée, si le ballottement ne se faisait pas sentir, ou pendant notre séjour dans les ports, il y eut dans l'état de ces malades aggravation dans toutes les sphères de l'activité morale, en un mot, exacerbation de toutes les manifestations pathologiques pendant le roulis ou le tangage et rémission en leur absence.

(1) S. Wladyzcko, *Influence de la pleine mer et du roulis sur certaines formes de maladies mentales.* Kieff, 1906, p. 144.

Chez les sujets non exposés au mal de mer en plein océan, on remarquait l'affaiblissement des manifestations pathologiques dans la sphère psychique jusqu'à leur complète disparition.

Il faut ajouter à tout cela que le roulis provoquait un plus violent mal de mer que le tangage.

La traversée du *Whampoa* dura 70 jours, après avoir fait, 21 ou 23 jours, escale dans différents ports. En nous rendant à Odessa, nous ne suivîmes pas la route ordinaire, de Singapour à Colombo ; nous mîmes le cap droit au sud dans la direction de Java, et de là nous nous dirigeâmes vers les îles Seychelles, afin d'entrer dans la zone du calme ; mais nous ne trouvâmes pas la bonace attendue, et à sa place un violent roulis qui dura tout le temps de notre passage.

Voulant non seulement placer les aliénés dans des conditions favorables en évitant le ballottement du navire, nous voulions aussi nous soustraire au danger auquel nous exposerait la houle pendant la traversée de Singapour à Colombo et de Colombo à Aden à cause des petites dimensions de notre bâtiment.

A Shangaï nous prîmes encore deux malades, l'un avait une hémiplégie, résultat d'une blessure d'arme à feu dans le crâne, l'autre amentia Meynerti. A Singapour nous en reçûmes un, atteint de folie raisonnante.

Le lendemain de notre débarquement à Odessa (20 juillet 1905), sur 46 aliénés il s'en trouva 16 seulement, exigeant d'être internés dans des asiles spéciaux. Les autres, suffisamment rétablis, purent, tout de suite, être renvoyés dans leur village.

Conclusions :

1° Le nombre de militaires atteints de troubles cérébraux pendant la période du siège (officiers et soldats) est de 39 sur 52.000 hommes formant la garnison de la forteresse, ce qui fait 0,75 sur 1000.

2° Les cas d'aliénation développés spécialement pendant le siège sont de 20, donc 0,38 sur 1.000.

3° Dans tous ces malades, nous remarquâmes des manifestations de dégénération physique et psychique, et découvrimes chez eux, soit alcoolisme, soit lues,ou bien encore une mauvaise hérédité nervo-psychique, parfois la combinaison de ces deux faits.

4° Les psychoses prédominantes furent : amentia Meynerti 7 cas, la psychose périodique sous forme de mélancolie périodique 6 cas, la psychose neurasthénique et la psychose alcoolique donnèrent chacune 4 cas.

5° Le siège imprima un cachet spécial à toutes les formes de psychose. C'est une dépression fortement accusée.

FOLIES PELLAGREUSES DES ARABES,

PAR

Auguste MARIE

Médecin de Villejuif.

La folie pellagreuse devenue presque inconnue en France, s'y manifeste cependant encore sous forme d'hérédopellagre, ainsi que le récent travail de Régis le démontre. Les asiles de Pau et de Montpellier sont presque les seuls où subsiste cette affection dans les statistiques ; c'est que le maïdisme n'est possible que là ou se consomme du maïs ; pour s'empoisonner avec les ferments de mauvais maïs, il faut faire entrer cette céréale dans l'alimentation humaine courante, ce qui ne se fait plus chez nous que très exceptionnellement et dans des régions arriérées, misérables et déshéritées.

Il n'en est pas de même en Espagne ou le maïdisme persiste en certaines régions et atteint 20 0/0 de la population.

En Italie, malgré la lutte vaillante menée par Lombroso durant toute sa vie, les régions de Bergame, Brescia, Venise, Padoue, comptent encore de 30 à 50 pellagreux par 1.000 habitants.

Trévise, Vicence, Crémone, Pise de 10 à 20 p. 1000 . A Milan j'ai pu examiner il y a quelques mois plusieurs malades aliénés de ce genre ; on évalue à 72.000 le nombre total pour l'Italie.

En Orient, le maïdisme sévit aussi en Roumanie, Serbie, Bosnie, Macédoine, Albanie et pays turcs ainsi qu'en Grèce.

Les beaux travaux de Babès et Marinesco en Roumanie sur l'anatomie pathologique nerveuse de cette intoxication sont venus compléter ceux de l'Ecole italienne à qui l'on doit les mesures de prophylaxie sociales (loi du 21 juillet 1902) sorties des Congrès antipellagreux de Bologne, Padoue et Milan.

En Egypte, la pellagre règne comme en d'autres pays turcs où le maïs est largement consommé.

Là, on peut dire que presque tous les fellahs sont à quelque degré touchés par l'empoisonnement pellagreux.

A l'hôpital de Kars el Nil, au Caire, en 10 ans, plus de mille pellagreux ont été traités.

Chaque année, sur ce nombre une quarantaine de cas compliqués d'aliénation mentale sont ensuite évacués sur l'asile d'Abbassieh où j'ai pu les étudier.

Hors des hôpitaux, l'étude de la pellagre dans la population des campagnes a été entreprise par M. le Dr Sandwith (Congrès Egyptien, p. 485).

Il estime que en moyenne générale, plus de 36 0/0 des paysans égyptiens sont atteints. Dans les districts les moins misérables la proportion peut tomber à 15 0/0, mais s'élève à plus de 62 0/0 ailleurs.

En Basse-Egypte, la moyenne serait la plus forte, même chez les jeunes femmes. La mortinatalité considérable ne serait pas sans rapport avec ce fléau. En Haute-Egypte la sécheresse plus grande et l'alimentation par le mil diminuent le danger, et probablement aussi les pays moins proches des côtes consomment moins de maïs importé qui est le plus dangereux à cause des moisissures de cale et des défectuosités de transport.

A l'asile que nous avons visité, le relevé des entrées par pellagre de 1896 à 1906 fut le suivant :

	H	F	
1896	9	2	11
1897	10	13	23
1898	10	29	39
1899	19	14	33
1900	8	27	35
1901	27	10	37
1902	23	10	33
1903	41	11	52
1904	38	15	53
1905	54	11	65
1906	46	13	59
Total			440

Le nombre des pellagreux aliénés est, on le voit, en accroissement continuel, et l'on ne porte cependant comme tels que ceux porteurs de stigmates physiques nets, tels que ceux dont nous rapportons les photographies ; or les hérédo-pellagreux ne présentent pas toujours ces stigmates aussi nets.

Selon l'époque considérée l'érythème varie d'aspect, bien que sa topographie reste la même. Il tire des caractères de race des particularités pigmentaires relatives ; c'est ainsi que les cicatrices anciennes au lieu de trancher par une teinte plus foncée comme chez le blanc s'accusent au contraire par une teinte grise plus claire chez les hommes de couleur par suite de l'épaississement squameux de l'épiderme épaissi et desséché.

Le climat et le costume arabe commandent aussi certaines particularités de localisation de cet érythème. C'est ainsi que les manches courtes et larges rendent le gant plus étendu, la gandoura ouverte largement sur la poitrine fait que l'érythème s'étend au cou et à la région sternale.

Aux jambes la botte d'érythème peut s'élever souvent au-dessus du genou et le pied nu est atteint comme la main par la localisation solaire. On peut observer soit l'augmentation de pigment au début, soit la dépigmentation finale par un état dystrophique de l'épiderme qui devient



FOLIE PELLAGREUSE CHEZ LES ARABES.

(Auguste Marie).

comme parcheminé, desséché et écailleux ; des cicatrices fréquentes d'ulcérations anciennes viennent encore altérer l'aspect du tégument au point le plus exposé.

La période ulcéreuse est parfois précédée d'une phase de desquamation par lambeaux de l'épiderme pigmenté qui éclate et se fissure. Nous donnons plusieurs photographies à ces diverses phases ; chez le nègre l'éruption, surtout à la face peut affecter l'aspect de grains de mil pigmentés et durs sur le front, le cou, les joues, et le pourtour des lèvres (Pl. LIX).

Nous n'insisterons pas autrement sur les stigmates physiques tégumentaires bien connus avec leurs rythmes saisonniers ni sur les troubles viscéraux dominants qui les accompagnent (troubles gastro-intestinaux divers, gastrorrhées et diarrhées, etc.).

Nous nous restreindrons aux particularités mentales et nerveuses, dont les manifestations sont généralement consécutives aux signes précédents bien qu'elles puissent cependant les précéder ou se substituer à eux par une sorte de suppléance en certains cas.

L'état mental de ces malades se caractérise généralement après une phase initiale de faiblesse irritable, par une apathie avec dépression physique et morale et phobies diverses. La sitophobie est fréquente et coïncide avec les troubles gastro-intestinaux, gastralgie, crampes, nausées, état saburral, constipations et diarrhées alternantes.

Le mutisme s'ajoute à la sitophobie, les malades deviennent sauvages et craintifs, s'isolant et recherchant les coins sombres (photophobie et hyperthermo-esthésie cutanée douloureuse).

La torpeur mentale s'accompagne d'amnésie et de spasmes allant jusqu'aux vertiges et convulsions épileptiformes ou leurs équivalents psychiques. Au premier rang de ces derniers il faut citer les automatismes ambulatoires, cause fréquente de suicides inconscients par précipitation ou submersion dans les canaux du Nil.

Les auto-accusations ou les préoccupations hyponchondriaques nosophobiques ne sont pas rares associées aux idées vagues de persécution.

La stupeur est coupée de raptus automatiques et de fugues diverses, avec ou sans délire onirique confus.

La sitophobie peut être dysphagique et anorexique et l'apathie peut confiner à la catatonie ; elle fait place parfois à de la sitiomanie à une phase ultérieure, car la folie pellagreuse affecte fréquemment la forme chronique avec ou sans rémissions intercalaires. Cela se comprend, car les malades améliorés retombent aux mêmes conditions de milieu primitif nocif, par l'alimentation au maïs avarié.

Dès lors les mêmes causes reproduisent leurs mêmes effets.

Les rechutes sont donc fréquentes, et les états chroniques aussi ; les

complications d'ailleurs par d'autres facteurs étiologiques de psychoses ne sont pas rares.

Citons pour l'Egypte, l'association de l'intoxication pellagreuse avec celle du haschich. Citons enfin les combinaisons possibles d'infections diverses en particulier du paludisme et de la syphilis, et le parasitisme endémique en Egypte de l'ankylostomasie que nous avons trouvée très répandue parmi les aliénés égyptiens comme dans la population indigène en général.

Pour l'infection spécifique précitée, j'ai déjà ici même signalé la paralysie générale fréquente des arabes égyptiens ; la pseudo-paralysie générale pellagreuse existe-t-elle chez eux ou est-ce une simple combinaison de paralysie générale spécifique avec un terrain préparé par l'intoxication pellagreuse.

La question n'est pas neuve, et c'est l'Ecole française qui l'a soulevée lors des débats académiques retentissants soulevés par Baillarger en 1847 (1).

L'examen des arabes aliénés pellagreux de l'asile Abbassieh montre que, si la pellagre vraie est presque constante parmi eux comme parmi les populations dont ils tirent origine, il y a à côté des pellagreux devenus aliénés, des aliénations consécutives à la pellagre et en rapport étroit de causalité avec elle. Elles tirent de leur origine pellagreuse des caractères typiques joints aux stigmates physiques.

Un certain nombre de folies paralytiques coïncident avec la pellagre et confirment l'opinion de Baillarger que la phase paralytique ultime de la pellagre peut réaliser un état identique cliniquement et pathologiquement à la paralysie générale des aliénés.

Ces cas n'infirment en rien les paralysies générales autres dont ils sont distincts et que j'ai signalés comme en rapport avec la syphilis.

Les deux formes peuvent cependant se combiner, c'est-à-dire qu'on peut observer des arabes paralytiques généraux qui sont à la fois syphilitiques et pellagreux.

(1) Il s'agissait de dresser un programme d'enquête proposée par Roussel au ministère du commerce, enquête à faire en Espagne sur les causes et manifestations de la pellagre qui existait alors fréquente dans le sud-ouest de la France.

M. Gibert, membre de l'Académie émit, une opinion contraire à l'origine maïdique en s'appuyant sur des cas observés par lui à Paris à l'hôpital St-Louis.

Il s'agissait probablement d'hérédo-pellagre analogue au cas relaté par Regis chez une malade n'ayant jamais consommé de maïs avarié ou autre, mais fille et petite fille de pellagreux avérés et aliénés.

Le gérant : P. Bouchez.

Imp. J. Thevenot, Saint-Dizier (Haute-Marne).

SUR LE CERVELET SÉNILE

PAR

ANGLADE et CALMETTES

de Bordeaux.

BIBLIOTHÈQUE DES LA SALPETRIÈRE

Le problème de la déchéance sénile du système nerveux est, assurément, trop bien posé pour qu'il soit nécessaire d'insister beaucoup sur ce que nous entendons par cervelet sénile ; nous n'en sommes plus à faire la distinction entre la vieillesse et la sénilité ; nous savons parfaitement qu'on peut être sénile avant d'être vieux. On le trouvera d'ailleurs, fort bien dit, dans le très remarquable rapport de Léri (1). Ce rapport qui contient en outre de si riches documents anatomo-cliniques sur le « grand cerveau » est à peu près muet sur la sénilité dans le « petit cerveau ».

Le rapporteur avait pour s'en excuser deux bonnes raisons : d'abord, le cervelet n'est pas, incontestablement du moins, une partie du cerveau ; ensuite, nous ne savons pas grand'chose de précis sur le « petit cerveau » sénile. Cette seconde raison est assurément la meilleure.

Le cervelet s'est jusqu'à présent effacé derrière le cerveau et nos connaissances sur ses lésions sont demeurées insuffisantes faute surtout d'investigations attentives. On peut dire, sans risquer d'être injuste vis-à-vis de personne, que le cervelet sénile n'a pas à proprement parler d'histoire clinique, que son anatomie pathologique est à faire.

Sans doute divers auteurs ont noté, chez des vieillards, de l'atrophie cérébelleuse : Thomas (2) dans sa thèse inaugurale sur le cervelet, Léri (3) dans son rapport sur le cerveau sénile ; mais, nous le verrons, l'atrophie du cervelet n'est pas une manifestation habituelle de la sénilité et nous sommes sur ce point entièrement d'accord avec Obersteiner (4) lorsqu'il dit : « Ordinairement l'atrophie sénile est peu nette dans le cer-

(1) Congrès des médecins aliénistes et neurologistes de France et des pays de langue française. Seizième session : Lille, 7 août 1906.

(2) Thomas, thèse de Paris, 1897 : *Le cervelet, étude anatomique, clinique et physiologique*, Ch. VI, p. 159, Observations cliniques, atrophie, sclérose.

(3) Léri, *loc. cit.*, p. 41.

(4) Obersteiner, *Anleitung beim Studium des Baues der nervösen Centralorgane*, p. 547.

velet : senile Atrophie macht sich vonst am Kleinhirn relativ wenig bemertbar ».

Ce qui prouve bien que les lésions du cervelet sénile sont restées jusqu'à présent méconnues, c'est que dans le mémoire de Catola (1) sur les « Lacunes de désintégration cérébrale », mémoire très documenté sur les états lacunaires en général, les lacunes cérébelleuses ne sont pas mentionnées ; le cervelet est même rangé parmi les organes qui en sont dépourvus, or nous démontrerons qu'elles y sont la règle. L'un de nous (2) l'a d'ailleurs constaté au cours de la discussion sur le cerveau sénile ; Il disait en effet : « Il n'a rien été dit du cervelet chez les lacunaires et pourtant il est intéressé à un degré qui pour être microscopique n'en est pas moins très accusé ; on ne peut interpréter correctement ces troubles de la marche des séniles où les désordres de l'équilibration semblent bien cliniquement jouer un rôle tant qu'on méconnaîtra les lésions cérébelleuses dont je signale l'extrême fréquence » ; il suffit de se reporter aux Bulletins de la Société d'anatomie et de physiologie de Bordeaux (3), pour y rencontrer la même opinion plusieurs fois exprimée avec des preuves à l'appui.

Et il n'y a pas lieu de s'étonner que les petites lacunes dans le cervelet aient échappé aux observateurs si on remarque que les grands ramollissements cérébelleux, qui ne sont autre chose que de grandes lacunes, passent encore, évidemment à tort, pour des raretés. En effet, dans le *Traité de médecine* de Bouchard et Brissaud, Tollemer (4), après avoir parlé de la rareté de l'hémorragie cérébelleuse, dit : « Le ramollissement cérébelleux est plus rare encore que l'hémorragie ; en effet les thromboses oblitérantes sont peu fréquentes dans le cervelet et l'angle que les vaisseaux forment avec l'artère basilaire rend difficile leur embolie. » Cependant Andral (5), dans sa *Clinique médicale*, développe treize observations de

(1) Catola, *Etude clinique et anatomo-pathologique sur les lacunes de désintégration cérébrale*. Revue de médecine, n° 10, octobre 1904.

(2) Anglade, *Discussion du rapport sur le cerveau sénile*. Congrès de Lille, 1906, Revue de neurologie, p. 763.

(3) Anglade, *Quelques considérations à propos de l'autopsie d'une démente pseudo-bulbaire* ; observation communiquée à la Société d'anatomie et de physiologie de Bordeaux dans la séance du 25 février 1907 : « Le cervelet présente des lacunes visibles à l'œil nu, lacunes nombreuses et quelques-unes capables de loger un pois ; je l'ai dit maintes fois, ces lésions cérébelleuses lacunaires pour avoir été méconnues n'en sont pas moins la règle dans le cerveau sénile. » Journal de médecine de Bordeaux, numéro du 7 avril 1907. — Anglade et Fournial. *Noyau de sclérose cérébrale chez une persécutée sénile*, Société d'anatomie et de physiologie de Bordeaux, séance du 7 janvier 1907. Rapporté dans le Journal de médecine de Bordeaux, 24 février 1907.

(4) *Traité de médecine* de Bouchard et Brissaud, 2e édition, t. IX, p. 399.

(5) Andral, *Clinique médicale*, t. V, *Maladies de l'encéphale*.

ramollissement cérébelleux et Colmeil (1), dans son *Traité des maladies inflammatoires du cerveau*, en étudie de nombreux cas : l'un de nous dans l'espace de quelques mois en a observé et fait publier deux cas (2).

Une étude attentive du cervelet d'un certain nombre de séniles nous a conduits à formuler deux conclusions d'inégale valeur mais toutes les deux importantes :

1° Le cervelet sénile se caractérise anatomiquement par des lésions typiques.

2° La fréquence et l'étendue de ces lésions cérébelleuses dans le cas de syndrome clinique sénile, permettent de mieux comprendre sinon d'expliquer entièrement, quelques-uns des symptômes observés.

On le voit, cette dernière conclusion est la moins précise. Les raisons qui nous invitent à la formuler seront développées dans la thèse inaugurale de l'un de nous (3). C'est de la conclusion anatomique qu'il s'agira exclusivement ici. Cependant pour bien marquer d'ores et déjà l'intérêt des constatations histologiques relatives au cervelet sénile, nous rappellerons que les troubles de l'équilibration ne sont pas négligeables dans les symptômes cliniques de la sénilité cérébrale ; que les vertiges en font partie, que la marche à « petits pas », caractéristique a-t-on dit des états lacunaires, est considérée par Grasset (4) comme un trouble d'équilibre susceptible de s'observer chez des cérébelleux avérés.

Il n'est pas douteux que dans la symptomatologie si complexe de la sénilité nerveuse quelque chose relève du cervelet sénile. Si pourtant la lecture des observations les mieux recueillies n'a pas été plus fructueuse, c'est que le rôle physiologique du cervelet est bien incertain. C'est une raison de plus pour recourir à la méthode anatomo-clinique qui peut éclairer la physiologie cérébelleuse, comme elle éclaire chaque jour la physiologie cérébrale.

*
* *

Avant tout il convient d'être fixé sur l'anatomie du cervelet. Or il y a, entre les anatomistes, malgré les apparences d'un accord parfait, des diver-

(1) Colmeil, *Maladies inflammatoires du cerveau*, t. II.

(2) Ducos, Société d'anatomie et de physiologie de Bordeaux, séance du 11 décembre 1905. *Ramollissement du cervelet et cérébro-sclérose lacunaire diffuse*, rapporté par le Journal de médecine de Bordeaux, numéro du 28 janvier 1906. — Robert et Fournial, Société d'anat. et physiol. de Bordeaux, 25 juin 1906 : *Sur un nouveau cas de ramollissement du cervelet.* Journal de médecine de Bordeaux, numéro du 4 novembre 1906.

(3) Calmettes, Thèse de Bordeaux (en préparation, novembre 1907) : *Le cervelet sénile.*

(4) Grasset, Semaine médicale, octobre 1904 : *La cérébro-sclérose lacunaire progressive d'origine artérielle.*

gences profondes sur la structure de l'écorce cérébelleuse. Pour ne parler que de la charpente névroglique de la couche moléculaire, Cajal, Obersteiner, Van Gehuchten (1) et la plupart des auteurs qui l'ont étudiée par la méthode de Golgi, la considèrent comme robuste, constituée même par des éléments spéciaux (cellules épithéliales moussues).

Au contraire, par les méthodes de Weigert et d'Anglade rigoureusement électives pour la névroglie, le réseau de soutien dans la couche moléculaire aussi bien d'ailleurs qu'autour des cellules de Purkinje et dans la couche des grains est excessivement discret. Par ces deux méthodes de coloration et non plus d'imprégnation dont les résultats concordent, on ne met pas en évidence les cellules épithéliales de Cajal bien que les cellules épendymaires se colorent parfaitement. Ce n'est pas ici le lieu d'expliquer cette divergence de résultats. Il suffit, pour que nous fassions œuvre utile, de comparer un nombre suffisant de pièces étudiées par les mêmes moyens. Au surplus les dessins qui complètent ce travail prouveront bien que nous ne sommes pas le jouet d'illusions. Leur interprétation est vraiment trop facile pour qu'elle risque de tomber dans l'erreur.

La première planche met en opposition deux états d'un même cervelet sénile ; nous verrons que tout n'est pas sénile dans un processus frappé de sénilité. La figure 1 représente une circonvolution respectée et *relativement* normale ; nous disons relativement normale parce que le cervelet des sujets qui ne sont que vieillis est un peu plus riche en névroglie que celui des sujets jeunes et normaux ; elle est encore bien pauvre, dira-t-on : sans doute, mais il faut savoir que, normalement, la couche moléculaire ne possède que quelques fibres radiées ou horizontales, que la membrane basale, quand elle existe, est représentée par une fibre rampante et quelques rares noyaux ; autour des cellules de Purkinje, les corbeilles fibrillaires sont fort discrètes et, dans la couche des grains, il faut parcourir plusieurs champs de préparation pour découvrir un astrocyte ; et c'est sans doute cette rareté qui a fait nier par Weigert leur présence dans cette zone. Dans la substance blanche il y a de gros astrocytes, tout le monde est d'accord sur ce point.

Au-dessous de cette figure (Pl. LX, fig. 1) nous avons placé un fragment de foliole dont les diverses parties sont le siège d'une sclérose atrophique

(1) Cajal, *Histologia del sistema nervioso de los vertebrados*, p. 370 : « Nos recherches nous ont montré que les fibres citées plus haut se trouvent hérissées d'une infinité d'appendices granuleux abondamment ramifiés, dont les rameaux constituent une espèce d'éponge dans les trous de laquelle se logent les éléments de la couche plexiforme ». — Obersteiner, *loc. cit.*, p. 533. — Van Gehuchten, *La structure des centres nerveux*. La Cellule, t. 7, 1891.

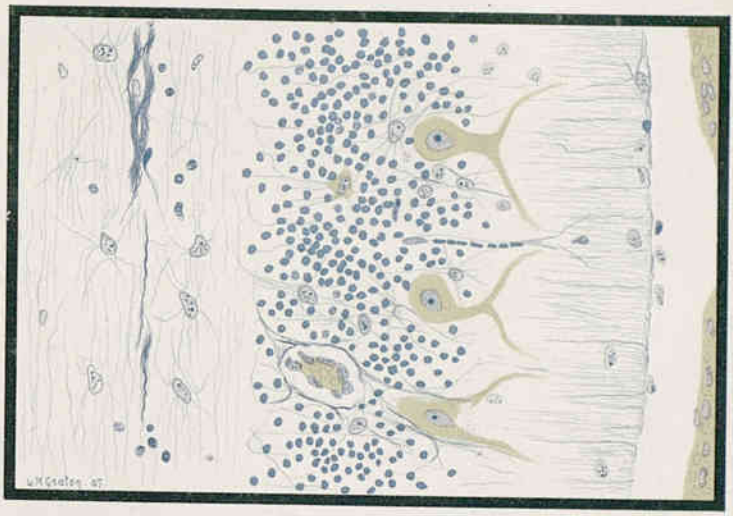


Fig. 1

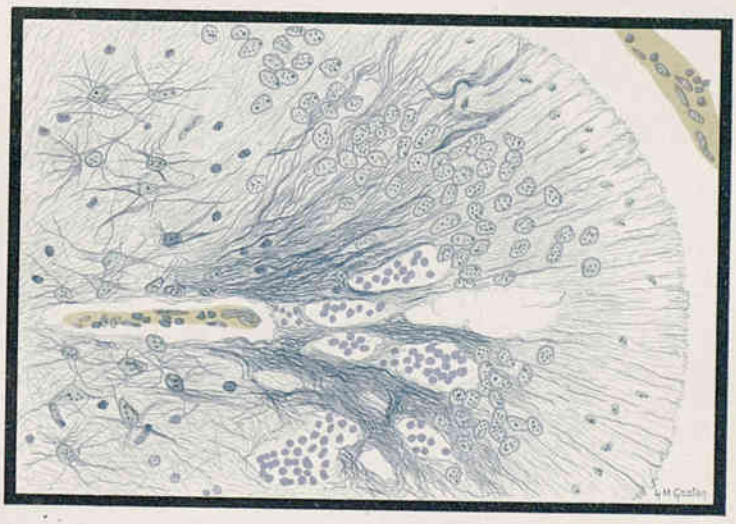


Fig. 2

SUR LE CERVELET SÉNILE

(*Anglade et Calmette.*)

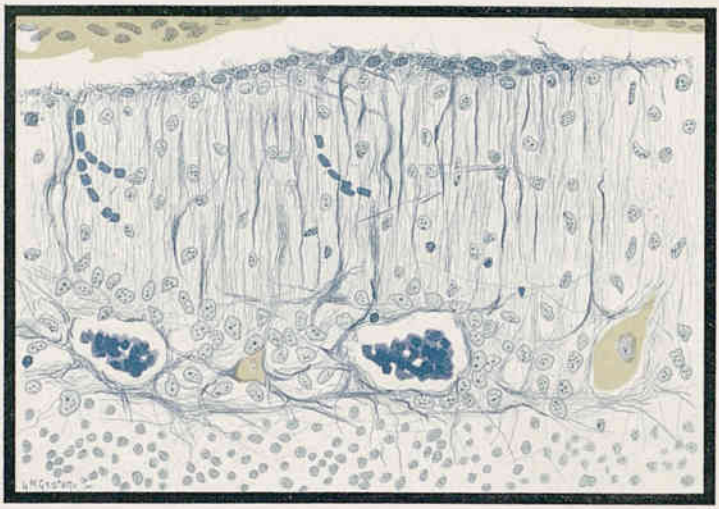


Fig. 1

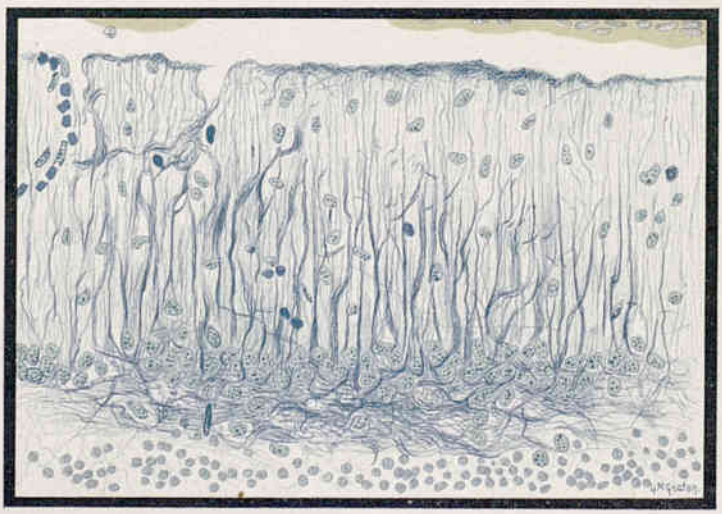


Fig. 2

SUR LE CERVELET SÉNILE

(*Anglade et Calmette.*)

très accentuée (Pl. LX, fig. 2); nous aurions pu toutefois figurer une atrophie plus complète d'une circonvolution très ratatinée, mais sur cette préparation on voit mieux l'évolution atrophique. Les fibres névrogliques sont déjà très denses ; on distingue pourtant celles qui appartiennent à la couche moléculaire ; on reconnaît des îlots de grains emprisonnés dans les mailles du réseau ; on assiste presque à l'effondrement de cette plaque scléreuse et on voit, à l'extrême droite, une activité astrocytaire très grande comme il est de règle autour des lacunes en formation : cette organisation des foyers de sclérose en plaques avec tendance lacunaire est le fait de la sénilité. Dans cette même figure on passe, sans transition ou à peu près, du tissu très altéré au tissu sain ; nous reviendrons sur l'importance de ces caractères.

*
* *

Cette opposition faite entre l'état normal et une lésion avancée, examinons avec pour guide la planche LXI les étapes du processus dont nous préciserons après les caractères distinctifs.

Le travail de sclérose peut s'opérer dans la substance blanche, dans la couche des grains, dans la couche moléculaire. C'est dans celle-ci que l'ont surprise les figures 1 et 2 de la planche LXI.

Dans la figure 1 toute la couche moléculaire, y compris la zone des cellules de Purkinje, est le siège d'une exagération de la névroglie, dont les fibres sont plus grosses, dont le réseau est beaucoup plus dense. On peut voir qu'à ce degré de sclérose ne correspond pas une atrophie de la couche moléculaire. La circonvolution n'est pas épaissie, on la dirait plutôt mamelonnée. Le fait est à retenir. Dans cette figure 1 la couche moléculaire est uniformément scléreuse et il serait bien difficile de dire en quel point le processus a commencé. Ce qui est certain, c'est que dans la préparation il se détache nettement des parties voisines à peu près intactes ; on remarquera le changement brusque et profond survenu dans la couche moléculaire. La membrane basale, si on peut appeler ainsi les quelques rares fibres névrogliques qui rampent normalement à la surface des circonvolutions cérébelleuses, est considérablement épaissie. Et les fibres radiées, qui dans les parties saines se rencontrent de loin en loin, sont ici très rapprochées, de plus gros calibre, mieux colorées. Elles forment un réseau vraiment bien curieux de fibres à peu près toutes parallèles, réalisant un contraste avec le réseau de la couche des cellules de Purkinje disposé en nids, en pelotons d'où cependant un grand nombre de fibres s'écartent pour prendre une direction horizontale. Ces plaques s'organisent souvent, et c'est le cas ici, autour des vaisseaux.

Dans la figure 2 au contraire la couche moléculaire étant aussi très sclé-

reuse, on voit distinctement prédominer le processus au niveau de la couche des celllules de Purkinje. Rien n'est plus net que cette traînée de névroglie très dense et très colorée, à la fois fibrillaire et nucléaire, qui épouse parfaitement tous les contours de la ligne des cellules de Purkinje ; cette prédominance scléreuse sous cet aspect, nous ne l'avons pas rencontrée ailleurs que dans le cerveau sénile.

Dans la couche des grains, on voit aussi s'organiser, habituellement autour d'un vaisseau, des plaques de sclérose ; celle qui est dessinée dans la figure 1 de la planche LXII se substitue à la couche des grains dans toute son épaisseur et s'étend de la zone des cellules de Purkinje à la substance blanche. Il est particulièrement intéressant de saisir ce processus, incontestablement néoformatif, dans une région normalement si pauvre en névroglie que Weigert l'en a considérée comme dépourvue.

La substance blanche présente à considérer des lésions banales de sclérose secondaire et des plaques identiques à celles qui s'observent dans les autres couches. Des îlots de sclérose peuvent s'observer partout ; on les trouve ordinairement au niveau des carrefours et, très souvent, autour du noyau dentelé. Ce n'est cependant en aucun de ces points que la figure 2 de la planche LXII a été prise. Bien mieux, elle provient d'un noyau de sclérose qui n'est pas caractéristique d'une lésion sénile quoiqu'il appartienne au cervelet d'une vieille femme. Si néanmoins ce dessin occupe la place qui reviendrait logiquement à un îlot de sclérose sénile dans la substance blanche, c'est qu'il nous a paru doublement instructif. En effet la sclérose de la substance blanche qui s'y observe est parfaitement comparable à celle qui résulte de la sénilité, c'est la même densité des fibres avec quelques gros astrocytes. Mais tout le reste du processus scléreux a un aspect qui doit le faire distinguer de la plaque véritablement sénile : la névroglie de la couche moléculaire est trop tourmentée ; le réseau fibrillaire n'est pas assez dense au niveau de la couche des cellules de Purkinje. Cette vieille femme n'est pas une cérébelleuse sénile ; elle est porteur d'une plaque très ancienne de sclérose tubéreuse dans laquelle l'aspect de la substance blanche sclérosée est seul à ressembler à ce qui est le propre de la sénilité. Cette figure 2 de la planche LXII doit donc mettre en garde contre la tendance à interpréter comme séniles des lésions qui ne le sont pas incontestablement.

La planche LXII nous fait assister au processus de formation lacunaire par nécrose des plaques scléreuses. La figure 1 reproduit une des nombreuses formations lacunaires qui se réalisent dans la couche moléculaire au fond des sillons ; et la figure 2 fait bien voir une formation identique située plus profondément. La lacune qui se forme au niveau de la couche des grains et de la substance blanche n'est que le résultat de

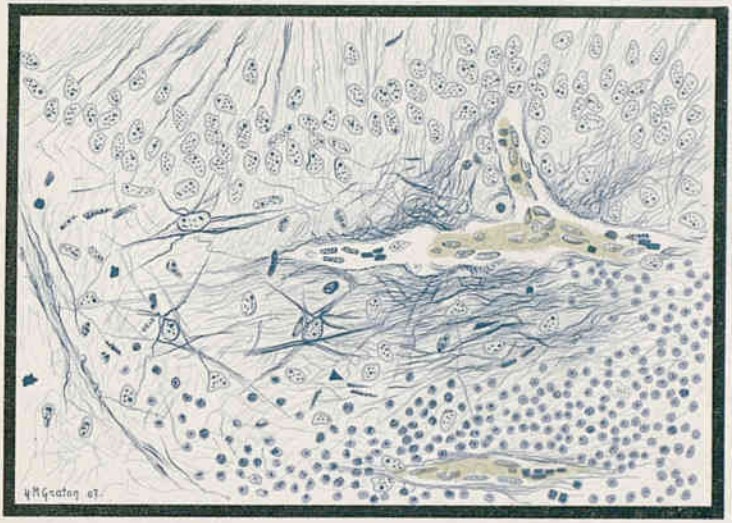


Fig. 1

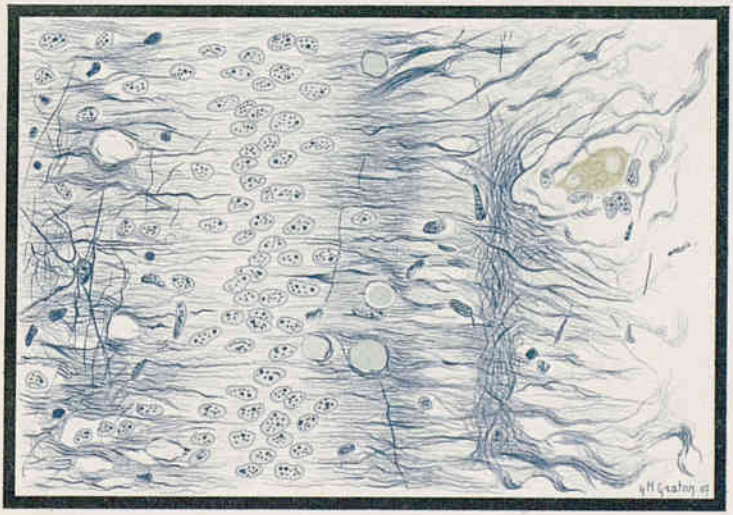


Fig. 2

SUR LE CERVELET SÉNILE

(*Anglade et Calmette.*)

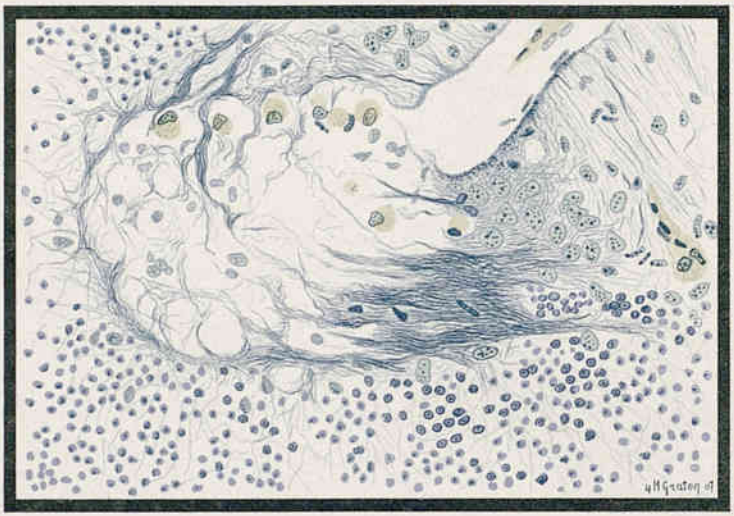


Fig. 1

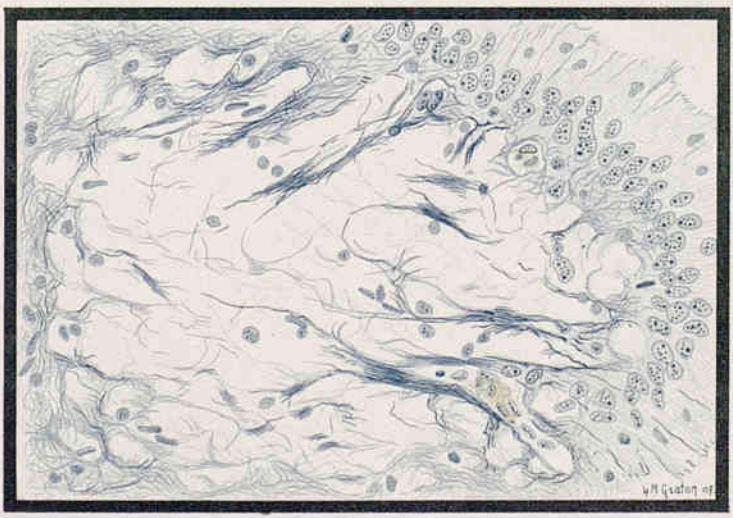


Fig. 2

SUR LE CERVELET SÉNILE

(*Anglade et Calmette.*)

l'effritement et de la fonte d'une plaque comme celle que représente la figure 1 de la planche LXII : nous n'insisterons pas sur ce processus que l'un de nous (1) a décrit longuement dans le cerveau. Les choses ne se passent pas autrement dans le cervelet. Elles y sont seulement plus faciles à interpréter.

Nous venons de rapporter des faits, et ce mémoire ne vise qu'à rester une légende descriptive de dessins fidèlement cueillis sur des préparations. Nous devons cependant indiquer ce qu'il y a à retenir dans ces faits comme caractéristique du cervelet sénile.

La sénilité cérébelleuse ne se manifeste pas par une *atrophie en masse*. Elle se caractérise au contraire par des *atrophies très limitées* qui sont des plaques de sclérose ordinairement périvasculaire. Ces plaques tendent à se nécroser pour former des lacunes. Ces formations scléreuses et lacunaires sont susceptibles de se réaliser dans toutes les parties du cervelet. Cependant elles ont une tendance très marquée à prédominer dans les zones les plus internes des circonvolutions semi-lunaires à hauteur de leur bord postérieur; et, à ce niveau, c'est profondément qu'elles sont situées, fréquemment au fond des sillons, souvent dans la substance blanche autour du noyau dentelé. Ce sont les zones de prédilection, mais les plaques et les lacunes peuvent s'installer en tout point. Leurs caractères distinctifs sont : la localisation du processus qui ne diffuse pas insensiblement autour de lui, la prédominance fréquente de ce processus autour des cellules de Purkinje, l'absence de méningite concomitante et de cellules en bâtonnet.

Ces caractères s'opposent à ce que le cervelet sénile soit confondu avec tout autre. En effet il n'y a pour lui ressembler que le cervelet atrophique congénitalement ou non et le cervelet des paralytiques généraux. L'atrophie en masse n'est pas le fait de la sénilité cérébelleuse ; nous ne l'avons pas rencontrée une fois dans les nombreux examens que nous avons pratiqués. Ce qui s'observe, c'est l'atrophie limitée à une ou plusieurs folioles cérébelleuses ; l'aspect n'y est aucunement celui de l'atrophie généralisée. Ici la sclérose est régulière avec de faibles prédominances régionales ; les cellules de Purkinje sont absentes, on voit beaucoup de noyaux et peu de fibrilles (voir pl. LXII, fig. 2) ; la couche des grains et la substance blanche sont indivises et méconnaissables, à leur place on voit un réseau névroglique uniforme, la tendance à la formation lacunaire est nulle. Là tout au contraire la zone de sclérose atrophique est toujours très limitée ; autour des cellules de Purkinje le réseau névroglique est particulièrement dense ; la zone des grains et la substance blanche se recon-

(1) Anglade, Société de Biologie, *La réaction névroglique dans l'encéphalo-malacie*, 18 février 1905 (p. 319 et 320).

naissent toujours, même dans les cas où les plaques intéressent toute une foliole ; la formation lacunaire est la règle.

Les différences sont donc parfaitement tranchées et il sera toujours aisé de dire si un cervelet est atrophié ou sénile. Bien mieux une plaque scléreuse atrophique ou hypertrophique ancienne pourra être reconnue au milieu d'autres lésions, elles, séniles (Pl. LXII, fig. 2).

On distinguera avec la même assurance un cervelet sénile du cervelet d'un paralytique. Si on veut bien se reporter à un travail qui paraît en même temps que celui-ci dans l'Encéphale (1) et à la thèse en préparation de Latreille (2), on y trouvera le moyen de faire à coup sûr un diagnostic différentiel. Le cervelet du paralytique est plus atrophié, plus ferme, et cela parce que le processus y est plus diffus.

Cette diffusion est réalisée par la méningite cérébelleuse d'où résultent des symphyses inflammatoires méningo-corticales. C'est dire que la sclérose cérébelleuse est à prédominance doublement superficielle en tant qu'elle frappe surtout la surface libre des circonvolutions et qu'elle va en diminuant de la périphérie vers le centre de la couche moléculaire.

Cette méningo-corticalite suffirait à elle seule pour certifier qu'il ne s'agit pas du cervelet sénile. Mais il y a d'autres différences. Dans le cervelet paralytique on observe des prédominances scléreuses qui peuvent aller jusqu'à la plaque, mais n'aboutiront jamais à la lacune. Les cellules en bâtonnet (Stäbchenzellen de Nissl) y abondent tandis qu'elles sont, non pas absentes, mais très rares dans le cervelet sénile.

Ainsi le cervelet sénile se distingue parfaitement du cervelet atrophique et du cervelet paralytique, les seuls d'ailleurs qui puissent en quelque manière lui être comparés : nous ne dirons pas autre chose de ces lésions. Ailleurs l'un de nous les comparera à celles du cerveau sénile.

Et de cette comparaison résultera la conclusion qu'il s'agit de processus analogues à peine modifiés dans leur aspect par la différence de structure anatomique. Il en résultera aussi cette conviction que si les symptômes cérébelleux ont grand besoin d'être précisés, ses lésions très nettes facilitent singulièrement la lecture de celles du cerveau sénile. Elles fournissent la preuve que la sénilité du système nerveux est le résultat, non d'une nécrobiose pure et simple, mais d'une inflammation scléreuse (3).

(1) ANGLADE et LATREILLE, *Les lésions du cervelet dans la paralysie générale*. L'Encephale, numéro d'octobre 1907.

(2) LATREILLE, *Le cervelet du paralytique général*. Thèse de Bordeaux, novembre 1907 (en préparation).

(3) ANGLADE, *loc. cit.*

TUMEUR CÉRÉBRALE DE LA RÉGION DES CIRCONVOLUTIONS PARIÉTALES SUPÉRIEURES. — HÉMIPLÉGIE SPASMODIQUE BILATÉRALE PAR COMPRESSION DES FAISCEAUX PYRAMIDAUX,

PAR

A. SOUQUES.

L'observation suivante est particulièrement intéressante par le contraste qu'elle offre entre l'absence prolongée de signes localisateurs et l'extrême volume de la tumeur. Il fut impossible de formuler un diagnostic topographique jusqu'à l'apparition d'une saillie extra-cranienne, d'une « bosse » révélatrice. La région frontale pouvait être soupçonnée aussi bien que la zone des circonvolutions pariétales. Or, l'autopsie montra l'existence d'une tumeur de volume inusité, comprimant et refoulant d'une façon extraordinaire les deux hémisphères cérébraux sur une étendue très considérable.

En dehors de ce contraste, qui n'est pas exceptionnel dans les tumeurs de l'encéphale, le cas se distingue par quelques particularités cliniques qui seront soulignées, chemin faisant.

Bér..., 23 ans, mécanicien, ne présente *aucun antécédent héréditaire* digne d'être noté. Son père est mort à 28 ans d'un ulcère gastrique ; sa mère, bien portante du reste, est atteinte d'un glaucome double ; sa sœur est en bonne santé. Du côté des grands-parents il n'y a rien à signaler.

Antécédents personnels. — A sa naissance la tête aurait été déformée (?) par un accouchement difficile. A quatre ans, *abcès du cuir chevelu*, au niveau du vertex. Cet abcès a suppuré pendant huit mois et a nécessité, à diverses reprises, l'exploration avec une sonde cannelée. Il en est resté une cicatrice de 2 à 3 centimètres de longueur.

Pas d'autre maladie dans l'enfance. Pas de syphilis, pas de tuberculose, pas d'alcoolisme.

Le *début* de la maladie actuelle a commencé, en octobre 1903 (peu de temps avant son départ pour le service militaire), par des maux de tête. En octobre il eut deux crises de céphalée, ayant duré douze à vingt-quatre heures, sans vomissements.

Il part au régiment en novembre. Là, les maux de tête reviennent plus fréquents et plus persistants, diffus avec prédominance au niveau de la nuque et du front, déterminés par les mouvements, se présentant sous la forme d'élan-

cements ou de serrements. Les crises revenaient chaque jour et quelquefois plusieurs fois par jour, mais étaient de courte durée. Parfois cependant elles duraient une journée. Il n'y eut jamais de vomissements.

Peu à peu sa vue s'affaiblit. Il s'aperçoit un jour, par hasard, en fermant l'œil gauche, qu'il ne voyait plus de l'œil droit.

En juillet 1904, il rentre à l'hôpital militaire où on lui fit des piqûres d'atropine.

Un mois plus tard, il revient dans sa famille et est admis à l'Hôtel-Dieu dans le service de M. de Lapersonne. Il distinguait encore les couleurs et voyait très bien, dit-il, les objets situés dans le centre du champ visuel. On lui fit une ponction lombaire qui, d'après les renseignements fournis par l'interne, ne révéla rien d'anormal. Il resta six mois à l'Hôtel-Dieu, reçut une trentaine de piqûres de mercure. C'est pendant ce temps que la vision disparut complètement. C'est aussi à cette époque qu'il éprouva les maux de tête les plus violents. La céphalée était très pénible, durait un jour ou deux, puis s'atténuait et devenait supportable jusqu'à l'apparition d'une nouvelle crise qui survenait au bout de quelques jours d'accalmie. Une seule fois le paroxysme s'accompagna de vomissements. Le malade est incapable de dire si la douleur commençait par la région frontale, occipitale, etc., du côté droit ou du côté gauche du crâne.

Il n'y eut jamais de vertiges, ni de convulsions, ni de troubles moteurs du côté de la face ou des membres.

Il y a deux mois, le malade ressent pour la première fois des fourmillements qui commencent par le pied droit, remontent jusqu'à l'aine et durent deux à trois minutes. Ces troubles d'épilepsie partielle sensitive ne s'accompagnent pas de secousses convulsives, mais pendant quelques minutes le membre inférieur reste faible et ne peut supporter le poids du corps. Une crise analogue a reparu, ces jours derniers.

Etat actuel (28 avril 1905). — La cécité est absolue. Les pupilles sont larges, immobiles à la lumière, et réagissent à l'accommodation. Secousses nystagmiformes dans les mouvements provoqués du regard. L'ophtalmoscope montre une stase papillaire avec engorgement veineux et névrite optique double.

Il n'y a pas de troubles auriculaires appréciables ni de troubles gustatifs (il sent le salé et le sucré). Il semble qu'il y ait une diminution de l'odorat, constatée par le malade lui-même, et qui paraît nette et bilatérale.

La motilité est normale, la marche régulière, la force musculaire très grande. Ainsi au dynamomètre on obtient 46 à gauche, 51 à droite. Il n'y a aucun signe de parésie droite ou gauche, aucune parésie des nerfs moteurs crâniens. Pas d'ataxie dans les mouvements, pas de raideur de la nuque, pas de déviation du rachis.

La sensibilité subjective ou objective ne présente aucun trouble appréciable. La percussion du crâne ne révèle aucune zone douloureuse.

Les réflexes rotuliens sont très vifs des deux côtés. A droite, parfois, le redressement de la pointe du pied amène deux ou trois secousses successives. Le réflexe cutané plantaire se fait en flexion de chaque côté. Les réflexes cré-

mastériens et abdominaux sont normaux. Il en est de même des réflexes tendineux et osseux des membres supérieurs.

Pas de troubles vaso-moteurs ni trophiques. L'état général est excellent : il s'agit d'un homme de taille élevée, très solide, très vigoureux, dont le système pileux et les organes génitaux sont normaux.

Son état intellectuel est intact. Il n'y a aucun trouble de la parole, aucune lenteur ni dans la compréhension ni dans l'expression des idées. Il est gai mais sans excès, sans jovialité. Aucune modification du caractère, aucune torpeur ou paresse physique.

La respiration est normale, le cœur régulier, le pouls égal à 84.

16 *octobre* 1905. — Depuis le mois d'avril le malade a eu deux ou trois crises très douloureuses de céphalée par mois, avec une fois des vomissements bilieux. Il se plaint d'une faiblesse de la jambe droite, qui remonterait à quatre mois. En outre, il raconte que depuis la même époque il éprouve tous les huit ou quinze jours quelques secousses dans le membre inférieur droit. Ces secousses sont quotidiennes depuis quelques jours. A la suite de ces crises jacksonniennes il y a paralysie post-épileptoïde même du membre supérieur droit. La paralysie dure dix à quinze minutes. Il existe aujourd'hui une hémiparésie droite avec un peu d'hémiasynergie.

9 *novembre* 1905. — Le malade se plaint de ne pouvoir se tenir sur ses jambes d'une façon solide, et qu'il est un peu faible du côté droit (même au membre supérieur). Au dynamomètre on a cependant 60 à droite pour 48 à gauche. Il est incapable de se tenir debout, et, si on le lâche, en imminence de tomber en arrière. La force ne paraît pas plus diminuée dans une jambe que dans l'autre.

Les réflexes rotuliens sont forts des deux côtés, exagérés même. Clonus du pied à droite, avec signe de Babinski des deux côtés. Pas de troubles de la sensibilité.

Ces phénomènes sont survenus depuis quelques jours à la suite d'une longue crise de céphalée et de vomissements qui n'a cessé que ce matin.

Depuis quelque temps il sent des bourdonnements et des bruits de cloche dans les oreilles, mais sans diminution évidente de l'acuité auditive. Jamais avant sa maladie il n'aurait éprouvé de sensations subjectives du côté des oreilles.

29 *janvier* 1906. — Le malade dit que son côté droit est plus faible que le gauche, et qu'il est engourdi et maladroit. Il semble, en effet, qu'il y ait une hémi-hypoesthésie droite très légère : il sent moins bien le sol de ce côté ; il laisse parfois tomber les objets qu'il tient de la main droite et prend l'habitude de se servir de la gauche.

Les réflexes rotuliens sont exagérés des deux côtés, mais plus à droite. Signe de Babinski unilatéral (côté droit).

A droite le sens musculaire est diminué ainsi que le sens stéréognostique. Quelques troubles vaso-moteurs de ce côté.

25 *juin* 1906. — Depuis la dernière sortie de l'infirmerie, l'impotence a

fait de grands progrès des deux côtés du corps, surtout du côté droit où l'hémiplégie s'est nettement établie. Depuis le mois de février, ce malade est incapable de marcher seul et actuellement il ne peut plus se lever du lit. Au dynamomètre on a 17 à droite et 23 à gauche.

L'hémiplégie droite est très accusée, quoique incomplète. La face elle-même est prise et la langue déviée du côté droit. Le malade ne peut se tenir debout sans être soutenu ; si on le lâche, il tombe à droite ; si on essaie de le faire marcher en le tenant, ses jambes se dérobent sous lui, surtout la droite. Il y a, en réalité, une double hémiplégie.

Il y a une légère hémihypoesthésie du côté droit, sans troubles subjectifs de la sensibilité.

Les réflexes rotuliens sont exagérés. Signe de Babinski à droite. A gauche ce signe est inconstant.

Pas de troubles des nerfs crâniens. Pas de troubles vaso-moteurs. Le pouls est régulier et bat à 68 ; la respiration normale (16 par minute). Pas de troubles psychiques : cependant l'intelligence est un peu engourdie.

Le goût est normal, l'odorat affaibli mais non aboli, l'acuité auditive diminuée avec bourdonnements d'oreille à peu près constants.

Pour la première fois on constate une tuméfaction sur la ligne médiane de la tête, commençant un peu en arrière du plan vertico-transversal biauriculaire et s'étendant à dix centimètres en arrière. Cette tuméfaction est régulière, arrondie, avec tendance à pointer. La percussion, douloureuse sur tout le sommet de la tête, est plus douloureuse en cette région.

9 *octobre* 1906. — La tuméfaction, due à un soulèvement osseux, a augmenté de volume sans changer de forme.

L'impotence motrice a fait de nouveaux progrès. Au dynamomètre la main droite amène 4 et la gauche 13. Le malade est condamné au lit et gâte quelquefois. La torpeur cérébrale est assez accusée, sans aucun trouble de la raison. Le malade n'est ni gai ni triste ; il est plus silencieux qu'autrefois.

Réflexes rotuliens exagérés, plus à droite. Esquisse de clonus avec signe de Babinski de ce côté.

Il n'y a ni albumine ni sucre dans les urines. Deux petites eschares existent au niveau de la fesse et de la cheville droites.

20 *octobre* 1906. — Aggravation rapide. Somnolence. Une ponction lombaire amène un liquide clair, sans hypertension, sans lymphocytose.

22. — Coma presque complet. La respiration est inégale, irrégulière, sans être fréquente. Le pouls égal, régulier, faible, bat à 90. Le malade sent la forte piqûre. Signe de Babinski bilatéral. La température monte, le soir à 38°8.

23. — La température atteint 40° le soir, le pouls restant réguliers et de fréquence à peu près normale. Coma complet.

24. — Le pouls est à 136, la respiration à 36, la température, 41°4. Le malade meurt à 11 h. 50 du soir avec une température de 42°4. Après la mort le thermomètre monte encore et à minuit et demi marque 42°5. Elle descend ensuite lentement et ne revient à 37° qu'à 6 heures du matin.



TUMEUR CÉRÉBRALE

(A. Souques.)

Masson & Cie, Éditeurs

Phototypie Berthaud, Paris.



TUMEUR CÉRÉBRALE

(A. Souques.)

Masson et Cie, Éditeurs

Phototypie Berthaud, Paris.

A l'autopsie, on ne constate rien d'anormal dans les viscères thoraciques et abdominaux, à l'exception d'une congestion passive des organes et d'un foyer hépatisé de la base droite.

L'examen du crâne et du cerveau montre des détails intéressants. Au niveau de la bosse crânienne du vertex, le cuir chevelu est épaissi, œdématié, et adhérent à l'os qui fait saillie. Celui-ci, de son côté, adhère à la tumeur, si bien qu'en enlevant la calotte crânienne, un lambeau de la tumeur reste fixé à la face interne de cette calotte. La voûte crânienne apparaît très friable et très amincie dans sa totalité, sauf au niveau de la partie médiane de la région frontale. Au niveau de la tumeur elle est, au contraire, très épaissie, fongueuse, complètement envahie.

Le cerveau proprement dit est déformé, aplati, augmenté de volume et de poids. Il pèse 1.830 grammes, la tumeur y comprise (Pl. LXIV).

Il existe, en effet, une tumeur intra-crânienne, très volumineuse, qui occupe la région des lobules pariétaux supérieurs et la partie adjacente de la faux du cerveau. Cette tumeur a perforé la dure-mère sur un petit espace de la ligne médiane et envahila voûte crânienne. Elle est située, sur la ligne médiane et à droite et à gauche de la ligne médiane, au-dessous de la dure-mère à la quelle elle adhère et dont on parvient aisément à la détacher. Elle repose sur les lobules pariétaux supérieurs qu'elle écarte et refoule fortement en bas et en dehors et dont elle reste indépendante, énucléable en quelque sorte. Elle s'étend en avant jusqu'aux zones rolandiques.

La faux du cerveau très épaissie, détruite sur son trajet interpariétal, est probablement le point de départ de la tumeur. Celle-ci, grisâtre à la surface, rouge et sanglante sur des coupes, est arrondie, et mesure environ 10 à 11 centimètres de diamètre en tous sens. Les deux photographies (Pl. LXIV et LXV) me dispenseront d'une description macroscopique plus détaillée.

Un examen histologique, fait après dissociation extemporanée, montre qu'il s'agit d'un sarcome pur fuso-cellulaire. L'examen d'un fragment de l'écorce cérébrale, pris loin de la tumeur dans le lobe orbitaire, pratiqué par mon interne M. Aynaud, ne révèle par la méthode de Nissl aucune altération des cellules nerveuses. La moelle, examinée au Marchi, fait voir quelques rares granulations noires disséminées dans toute la coupe, plus nombreuses cependant dans le territoire des faisceaux pyramidaux.

En résumé, il s'agit d'un sarcome très volumineux, né de la faux du cerveau dans son trajet interpariétal. La tumeur, d'abord médiane, s'est peu à peu étalée de chaque côté, au-dessus des circonvolutions pariétales supérieures, au-dessous de la dure-mère ; celle-ci a été détruite en un point, la voûte crânienne infiltrée et repoussée en dehors sous la forme de tumeur osseuse, visible au niveau du vertex pendant la vie.

Les photographies montrent nettement la perforation de la dure-mère, l'écartement et le refoulement des hémisphères cérébraux qui sont fortement comprimés et extraordinairement déformés.

Le siège de cette tumeur dans une zone silencieuse explique la longue absence de tout symptôme localisateur. Son étendue jusqu'au voisinage des zones rolandiques rend compte de l'hémiplégie bilatérale, survenue tardivement, ainsi que des accès d'épilepsie jacksonnienne. Il est probable que l'intermittence du signe de Babinski est en rapport avec les crises de céphalée et les poussées congestives.

Dans les paralysiespar compression du faisceau pyramidal, il peut donc y avoir quelques signes de dégénération secondaire, permanents ou transitoires. Il y avait en effet, chez ce malade, exagération des réflexes rotuliens et clonus du pied. Ces signes peuvent, du reste, faire défaut, comme dans l'observation publiée récemment par M. Babinski (1).

La compression extraordinaire des hémisphères contraste avec l'absence de troubles intellectuels, et montre bien l'extrême tolérance du cerveau.

Quant au développement du sarcome, on peut se demander s'il n'est pas en rapport avec le traumatisme crânien de l'enfance. Il y eut, à quatre ans, un abcès dans la région du vertex, qui dura longtemps et nécessita l'emploi fréquent de la sonde cannelée. C'est une hypothèse que permet de soulever le siège de cet abcès, qui occupait précisément la région envahie plus tard par la tumeur. Mais le laps de temps écoulé est trop grand pour qu'on puisse affirmer une relation de causalité entre le traumatisme ancien et le sarcome actuel.

(1) Babinski, *De la paralysie par compression du faisceau pyramidal sans dégénération secondaire*. Société de Neurologie, juillet 1906.



A B

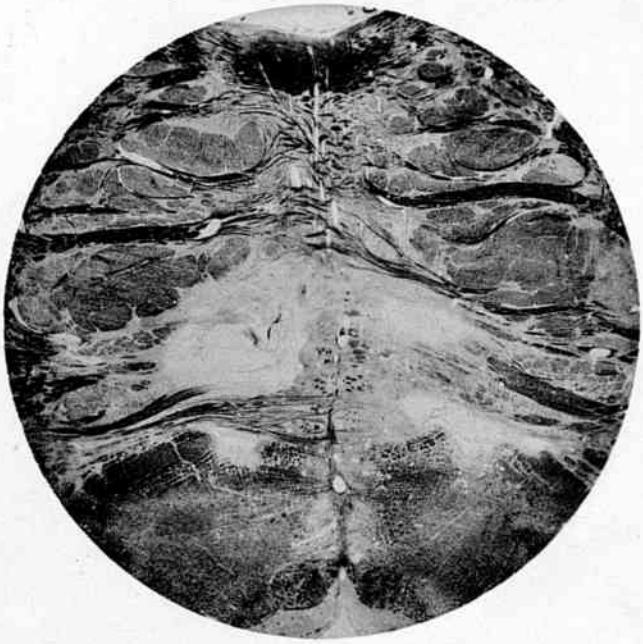
PARALYSIE PSEUDO-BULBAIRE

(Raymond et Alquier.)

Coupes horizontales de l'hémisphère droit présentant plusieurs petites lacunes de désintégration, avec démyélinisation légère, diffuse. Intégrité du faisceau pyramidal.

Masson & Cie, Éditeurs

Phototypie Berthaud, Paris



C



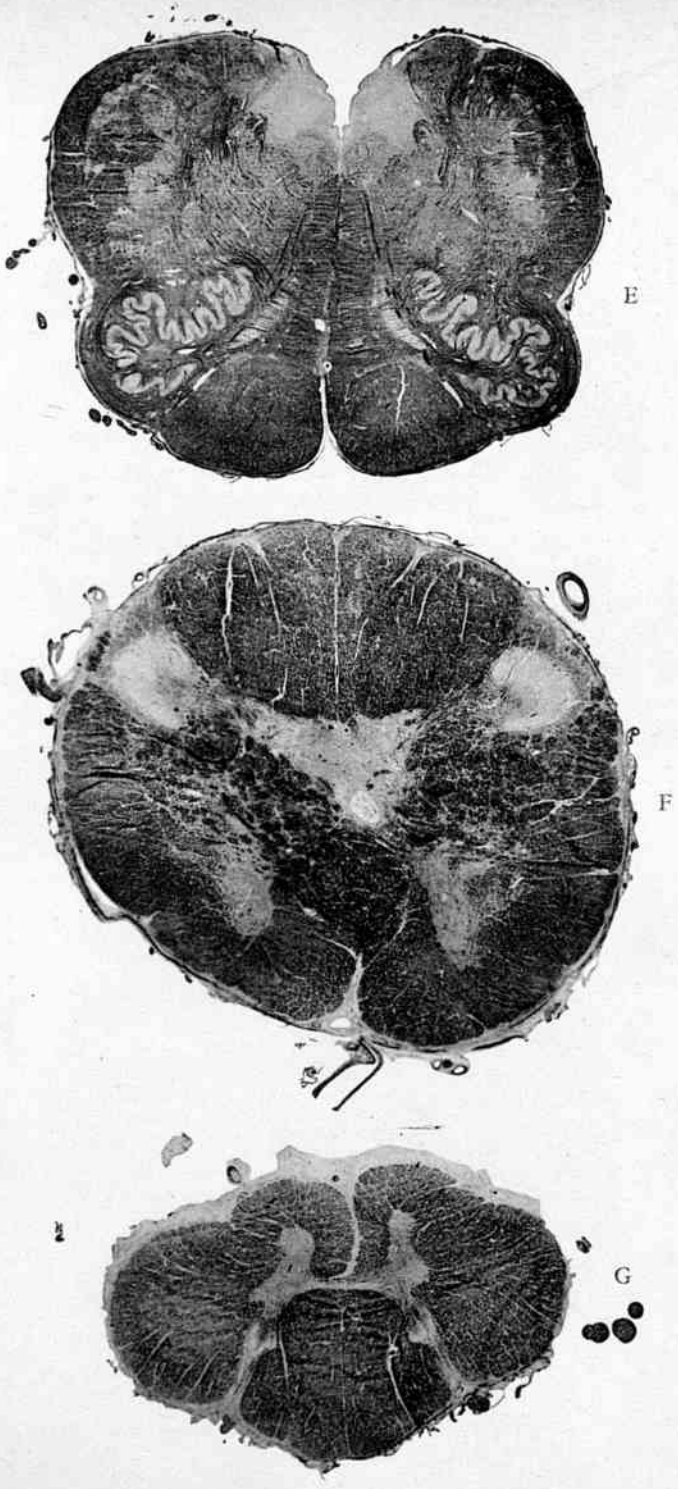
D

PARALYSIE PSEUDO-BULBAIRE

(Raymond et Alquier.)

C. La calotte à la protubérance est occupée par quatre grandes lacunes ; d'autres plus petites sont disséminées notamment entre les deux faisceaux pyramidaux.

D. Lacunes plus petites, dont plusieurs, centrées par un vaisseau sanguin.



PARALYSIE PSEUDO-BULBAIRE

(Raymond et Alquier.)

E et F. Au niveau du bulbe, les lacunes deviennent de plus en plus petites, et n'intéressent aucun des noyaux d'origine des nerfs bulbaires. (Ces deux coupes sont retournées par rapport à la suivante.)

G. Dans la moelle cervicale on ne trouve d'autre lésion qu'une légère pâleur diffuse sur-

SOCIÉTÉ DE NEUROLOGIE DE PARIS

(SÉANCE DU 2 MAI 1907).

SUR UN CAS DE PARALYSIE PSEUDO-BULBAIRE,

PAR

F. RAYMOND et L. ALQUIER.

(PL. LXVI, LXVII, LXVIII)

Le fait que nous rapportons peut se résumer en quelques mots, mais n'en présente pas moins un certain intérêt au point de vue du diagnostic et de la signification nosologique des paralysies pseudo-bulbaires.

La malade, âgée de 77 ans, était entrée à la Salpêtrière, salle Cruveilhier, avec les signes classiques d'une paralysie pseudo-bulbaire dont il nous a été impossible de reconstituer entièrement l'évolution clinique, en raison de l'affaiblissement intellectuel de la malade, et de l'absence totale de renseignements précis sur son compte.

Son aspect était caractéristique. Elle restait immobile, ou presque, présentait une confusion mentale à peu près complète, reconnaissant à peine le lieu où elle se trouvait et les personnes qui l'entouraient, incapable de comprendre les questions qu'on lui posait, et d'y répondre. De temps à autre, accès de rire, et surtout de pleurs spasmodiques. Avec cela, aucune idée délirante ; il s'agit d'un simple déficit intellectuel global et très accusé.

L'examen somatique révélait l'existence d'une parésie spasmodique des quatre membres, qui étaient un peu raides, et dont les mouvements segmentaires, quoique gênés et maladroits, se faisaient cependant avec une force suffisante. Pas d'atrophie musculaire. Il ne semble pas y avoir des troubles grossiers de la sensibilité, autant du moins que l'état intellectuel de la malade permet de s'en rendre compte. Tous les réflexes tendineux sont, aux quatre membres, notablement exagérés ; le clonus du pied, le signe de Babinski sont très nets des deux côtés : l'incontinence des sphincters est complète.

Il n'y a aucun trouble bulbaire, en particulier, du côté du pouls ni de la respiration ; pas de paralysie des muscles innervés par le bulbe, dont les mouvements sont, comme ceux des membres, difficiles et maladroits. Le réflexe massétérin est exagéré. Il n'y a pas de paralysie des muscles de l'œil.

Le diagnostic porté était celui de paralysie pseudo-bulbaire. Pourtant, aux symptômes classiques que nous venons d'énumérer s'en ajoutaient d'autres qui eussent pu rendre le diagnostic assez difficile, si la malade avait été moins âgée et si les troubles mentaux et sphintériens ayaient été moins accentués. La parole était lente et scandée : on constatait du nystagmus dans les mouvements extrêmes, en dehors, des deux globes oculaires ; les membres supérieurs pré-

sentaient un tremblement intentionnel de tous points analogue à celui de la sclérose en plaques.

Peu après son admission dans le service, la malade est morte de bronchopneumonie.

L'autopsie nous a révélé l'existence des lésions suivantes :

1° *Dans le cerveau* : Plusieurs lacunes de désintégration, grosses au plus comme un petit pois, sont irrégulièrement disséminées dans la substance blanche des deux hémisphères et dans les noyaux gris centraux. Plus nombreuses et plus volumineuses à droite, ces lacunes occupent presque exclusivement leur moitié postérieure et provoquent une démyélinisation diffuse, assez marquée, des principaux faisceaux d'association, notamment du faisceau longitudinal supérieur et de l'occipito-frontal. Dans les noyaux gris centraux, elles siègent dans la substance grise du noyau lenticulaire et du thalamus, respectant complètement la capsule interne.

Rien de semblable dans les pédoncules cérébraux.

2° *Dans la protubérance annulaire et la partie toute supérieure du bulbe*, la calotte présente des lacunes de désintégration nombreuses et minimes sauf à la partie moyenne de la protubérance où la calotte est presque entièrement occupée par quatre lacunes *de volume supérieur à celles du cerveau*. La plus grande, située à gauche, effleure les fibres les plus postérieures de la voie pyramidale. Dans la partie moyenne et inférieure du bulbe, on ne trouve plus aucune lacune, les pyramides ne sont pas nettement dégénérées, et présentent simplement une légère pâleur diffuse et variant d'un niveau à l'autre.

3° Enfin, *la moelle* présente des lésions légères, diffuses, pâleur de la myéline, surtout dans les faisceaux pyramidaux croisés, mais aussi de la partie centrale des cordons postérieurs.

Ces lésions concordent bien avec les symptômes observés dans le cerveau, démyélinisation diffuse et étendue des faisceaux d'association, expliquant bien le gros déficit intellectuel ; les volumineuses lacunes de la calotte protubérantielle semblent bien correspondre aux symptômes particuliers : nystagmus, parole scandée, tremblement intentionnel, que présentait notre malade ; les quatre membres étaient atteints de parésie spasmodique, mais non paralysés, sans atrophie, avec conservation suffisante de la force musculaire : la voie motrice est, dans la moelle, à peine touchée ; on trouve des lésions de la substance blanche, légères, diffuses, analogues à celles que Lhermitte a fréquemment rencontrées dans les paraplégies des vieillards.

Ce fait présente, avons-nous dit, un double intérêt.

Nous avons souligné l'existence de tremblement intentionnel, de nystagmus, de parole scandée. Ces symptômes sont rarement observés dans la paralysie pseudo-bulbaire et auraient pu, avons-nous dit, faire hésiter le diagnostic si l'âge avait été moins avancé, et surtout, si l'ensemble symptomatique, malgré ces particularités, avait été moins net.

Mais nous voulons surtout faire ressortir l'intérêt que présente, au point

de vue nosologique, la topographie des lésions. *Nous ne trouvons d'autres causes au syndrome clinique observé, que des lacunes de désintégration multiples, et peu volumineuses dans le cerveau, plus nombreuses et plus volumineuses dans la calotte protubérantielle.*

D'habitude, les lésions causales du syndrome pseudo-bulbaire sont cérébrales, et M. Raymond a, dans ses Cliniques (tome V, p. 332),publié une autopsie où les lacunes de désintégration étaient uniquement cérébrales, interrompant, des deux côtés, la voie motrice dans la capsule interne et déterminant des lésions dégénératives accentuées dans les pyramides bulbaires.

En 1886, Oppenheim et Simmerling avaient observé 5 faits ressemblant au nôtre par la présence, indépendamment des lésions cérébrales localisées, de foyers bulbo-protubérantiels. Ces auteurs avaient même cru pouvoir alors mettre en doute l'existence nosologique des paralysies pseudo-bulbaires. Aujourd'hui, la question ne se pose même plus, et Oppenheim lui-même est revenu, en 1896 (Neurologisches Centralblatt), sur l'opinion qu'il avait émise neuf ans plus tôt.

En 1900, Comte (Th. Doct. Paris) publie plusieurs cas de paralysie pseudo-bulbaire avec lésions du pédoncule cérébral et de la protubérance et conclut que les lésions peuvent siéger soit au niveau de l'écorce même, soit à un point quelconque du trajet des fibres qui, de l'opercule, se rendent aux noyaux bulbo-protubérantiels. Dans le bulbe, au contraire, il n'a trouvé que deux petits foyers microscopiques occupant la cavité d'une des olives : les gros foyers bulbaires donnent naissance, non à la paralysie pseudo-bulbaire, mais à la paralysie bulbaire apoplectiforme : il existe, d'ailleurs, entre les deux types cliniques, de nombreuses formes intermédiaires.

Du fait que nous avons observé semblent se dégager nettement les deux conclusions suivantes :

1° Le syndrome pseudo-bulbaire indique simplement l'existence de lésions situées au-dessus des noyaux bulbaires. Ces lésions, habituellement cérébrales, peuvent également occuper la protubérance.

2° En pareil cas, on peut voir apparaître, à côté des troubles intellectuels qui indiquent l'existence des lésions cérébrales, d'autres symptômes tels que le nystagmus, la parole scandée, le tremblement intentionnel, susceptibles de faire soupçonner la participation de la protubérance au processus morbide.

SOCIÉTÉ DE NEUROLOGIE DE PARIS

(Séance du 4 juillet 1907).

UN CAS DE SYRINGOMYÉLIE AVEC CHEIROMÉGALIE SUIVI D'AUTOPSIE

PAR

J. LHERMITTE et **ARTOM** (de Turin).

Les troubles trophiques comptent certainement parmi les symptômes les plus fréquemment observés au cours de la syringomyélie : que ceux-ci portent sur les os, les muscles, le revêtement cutané, ils consistent, en règle générale, dans la destruction plus ou moins rapide et complète, accompagnée ou non d'inflammation, des éléments anatomiques. Les atrophies musculaires en constituent un des exemples les plus nets et les mieux étudiés.

Ces atrophies peuvent porter aussi sur les différentes pièces du squelette et déterminer les déformations classiques des articulations et de la colonne vertébrale. Beaucoup plus rarement, le revêtement cutané est le siège d'une atrophie manifeste [Schlesinger (1)] et l'épaississement de la peau et du tissu cellulaire sous-cutané est beaucoup plus souvent relevé. Cette hypertrophie de la peau peut être déterminée par un processus inflammatoire ou bien se développer pour son propre compte : c'est ainsi qu'on rencontre des callosités à la base des doigts chez des sujets qui ne travaillent pas manuellement ; parfois les parties latérales des doigts sont atteintes et, engainé par cette enveloppe rigide, le doigt perd la souplesse de ses mouvements [Pal (2), Roth (3)]. L'hypertrophie cutanée peut être, dans certains cas, tellement accentuée qu'elle empêche de constater l'atrophie musculaire ainsi que l'a observé Macfarlane (4).

Dans ces différents cas, on ne relève aucun phénomène particulier qui puisse expliquer le développement de ces symptômes.

En dehors de ces troubles trophiques, il en est d'autres, moins fréquemment observés, qui atteignent un segment de membre ou même un mem-

(1) Schlesinger, *Die Syringomyélie*, 1902.
(2) Pal, Jahrb, der Wiener Krankenaustalten, B. III.
(3) Roth, Archiv. d. Neurologie, 1887-1889.
(4) Macfarlane, Albany medical Journal, 1897.

bre tout entier en déterminant une hypertrophie plus ou moins considérable (1).

Ces macrosomies partielles peuvent donner à la main un volume énorme, ressemblant de loin à celui de la main acromégalique, et justifiant le terme de cheiromégalie employé par Charcot et Brissaud (2), Hoffmann (3), ou bien déterminer une hypertrophie considérable du pied : podo-mégalie de Schlesinger (4).

Si le développement de ces hypertrophies, ou mieux de ces macrosomies partielles, n'est pas une rareté au cours de la syringomyélie, leur cause et leur nature sont encore à l'heure actuelle mal connues.

Nous ne connaissons pas, en dehors de l'observation déjà ancienne d'Holschewnikoff (5), d'étude anatomique de la cheiro ou de la podomégalie et c'est la raison qui nous a déterminés à publier les résultats que nous a fournis l'examen anatomique d'un cas des plus typiques de cheiromégalie, bien que nous ne soyons pas en mesure, de par ces résultats, d'interpréter la genèse de ce phénomène pathologique.

Observation clinique.

Dans les antécédents du malade, maçon de son état, on ne trouve rien de bien particulier. Il fit une rougeole dans l'enfance et une grippe dans l'âge mûr.

La première manifestation de la maladie semble avoir été un panaris qui évolua sur l'index droit en 1894. Peu après le malade fit une chute de la hauteur de deux mètres et cette chute semble avoir précipité l'évolution de la maladie. En 1900, le malade entre à la Salpêtrière et le diagnostic porté dès cette époque fut celui de syringomyélie. En 1904, lorsque le malade fut présenté à la Société de Neurologie par MM. Raymond et G. Guillain (6), le tableau clinique était le suivant.

Au bras droit il existait une impotence fonctionnelle des muscles de la main avec amyotrophie, une parésie des extenseurs de la main et de l'avant-bras, le deltoïde était un peu amaigri. A gauche on retrouvait les mêmes caractères sur les muscles de l'éminence thénar et sur les muscles interosseux et extenseurs de la main.

Les réflexes tendineux étaient abolis aux membres supérieurs. Aux membres inférieurs, il existait une légère parésie avec exagération des réflexes tendineux.

(1) Chauffard et Griffon, Revue neurologique, 15 mai 1889 ; — Heldenbergh, Annales de la Société belge de neurologie, 5e année, 1899.
(2) Charcot et Brissaud, Progrès médical, 1891.
(3) Hoffmann, *Syringomyelie*. Volkman's Vortrage, Folge, 1891.
(4) Schlesinger, *Die Syringomyelie*, p. 134.
(5) Holschewnikoff, Virchow's Archiv, Bd. 119.
(6) Raymond et Guillain, Soc. de Neurologie, 1904.

On notait une cyphose de la colonne vertébrale dans la région dorsale.

Au point de vue de la sensibilité, sur le membre supérieur droit la thermo-anesthésie était très prononcée, sur le bras gauche les erreurs d'interprétation des sensations thermiques étaient fréquentes. Sur le thorax, existait une dissociation syringomyélique, qui se prolongeait sur l'abdomen et le membre inférieur droit à l'exception des racines sacrées.

Aucun phénomène bulbo-ponto-pédonculaire.

Le phénomène qui chez ce malade était le plus frappant consistait en une hypertrophie manifeste de la main, du poignet, de l'extrémité inférieure de l'avant-bras du côté droit.

Cette hypertrophie spécialement évidente à la main droite portait sur l'épaisseur et non sur la longueur des doigts, elle aurait commencé, d'après le récit du malade, un an avant cet examen, en 1903.

Le pied ne présentait pas cette hypertrophie.

L'examen radiographique de la main atteinte par le processus hypertrophiant montrait que le squelette osseux ne présentait pas d'altération. Leur forme aussi bien que leur structure étaient normales. Les articulations des os du carpe entre eux et avec les métacarpiens et les os de l'avant-bras ne présentaient aucune lésion.

La cheiromégalie paraît donc seulement due à l'augmentation de volume des parties molles, sans aucune participation du squelette.

Le malade succomba en 1906 à l'âge de 61 ans, consécutivement à une broncho-pneumonie aiguë.

L'autopsie pratiquée 30 heures après la mort nous a fourni les résultats suivants :

Autopsie

Broncho-pneumonie étendue aux deux poumons, adhérences pleurales à gauche. Le cœur est sain, le foie est gras, la rate volumineuse. Les reins sont congestionnés.

Système nerveux. — Il existe sur la convexité des hémisphères une légère lepto-méningite chronique. Le cerveau, le cervelet, le bulbe ne présentent pas d'altérations. Au niveau des méninges spinales, on constate de nombreuses adhérences entre l'arachnoïde, la pie-mère et la dure-mère sur la face postérieure de la moelle ; dans les régions cervicale et dorsale, les méninges paraissent épaissies.

La section de la moelle fait constater l'existence d'une cavité qui commence à la hauteur de C. IV et se termine vers D. IX. Au-dessous de la cavité, la moelle a gardé son aspect normal.

Etude histologique.

Le cerveau, le bulbe, la protubérance, les pédoncules, le cervelet, examinés suivant les méthodes de Pal, de Nissl, de Van-Gieson, ne montrent aucune modification.

Moelle épinière. Description de la cavité. — La cavité commence à la hau-

teur de la IV^e^ tranche cervicale sous la forme d'une fente mince, plus large en avant qu'en arrière, et contenue dans la corne postérieure droite. Sa paroi paraît être constituée par une bande de tissu névroglique peu épais ; les fibres nerveuses sont bien conservées en avant et dans le voisinage immédiat de la cavité ; dans l'intérieur de cette cavité, on remarque des vaisseaux dont la paroi épaisse est en dégénérescence hyaline, et de fins rubans conjonctifs dont, par endroits, les fibres s'écartent pour envelopper un amas de globules rouges.

On saisit ainsi l'origine vasculaire du tissu conjonctif si abondant parfois dans les cavités syringomyéliques ainsi que l'a montré Hauser.

A la hauteur de C. VII,la cavité notablement plus développée prend la forme d'un croissant qui suit l'axe des cornes postérieures en passant derrière l'épendyme ; elle occupe toute la corne postérieure gauche et la corne postérieure droite jusqu'à l'union du tiers postérieur avec les deux tiers antérieurs. A côté de cette grande cavité, il en existe une plus petite, à droite. La moelle est dans son ensemble aplatie dans le sens antéro-postérieur, les cornes antérieures sont étalées.

Plus bas, la cavité tout en conservant la même forme et les mêmes rapports occupe toute la longueur des cornes postérieures qu'en s'élargissant, elle envahit peu à peu complètement jusqu'à s'ouvrir directement à la périphérie du côté droit. A la région dorsale, la cavité s'agrandit encore, et la moelle est réduite à un mince ruban, la cavité est irrégulière et notablement plus large à droite qu'à gauche.

Au niveau de la IV^e^ tranche dorsale, la cavité s'atténue rapidement et se termine par une prolifération névroglique dans la région juxta-épendymaire.

Canal épendymaire. — Au-dessus de la IV^e^ cervicale, le canal épendymaire est dilaté, entouré d'une prolifération discrète des éléments névrogliques. Au niveau de C. VII, alors que la cavité est complètement développée, le canal est aplati,presque virtuel grâce à la compression exercée par la cavité et à la prolifération épithéliale. Dans la région dorsale supérieure, le canal s'ouvre dans la cavité dont la paroi est tapissée par endroits par l'épithélium épendymaire ; il réapparaît normal à la partie inférieure de la moelle dorsale.

La paroi de la cavité syringomyélique est tapissée presque partout par un revêtement conjonctif formant une membrane plissée (membrane papillaire des auteurs) sur laquelle semblent s'attacher en grand nombre les fibres névrogliques du voisinage : par endroits, la paroi est constituée seulement par un feutrage névroglique plus ou moins épais.

Rappelons que par place, la cavité est limitée par l'épithélium épendymaire recouvrant la zone névroglique.

Dans tous les segments dans lesquels existe la cavité, la prolifération névroglique est active, près de la cavité et aussi autour des vaisseaux, les fibrilles deviennent indistinctes et peu nombreuses. Il semble que les deux processus d'homogénéisation et de raréfaction soient en jeu pour produire les différents aspects rencontrés.

Dans l'intérieur de la cavité, on trouve de nombreuses cloisons qui donnent

naissance à des diverticules d'aspect et de formes variés ; en outre on remarque des colonnes constituées par un tissu névroglique, des vaisseaux et entourées par une membrane conjonctive plissée.

Au niveau de la partie postérieure de la cavité, et dans son intérieur, nous avons constaté plusieurs formations décrites par les classiques sous le terme de névromes de régénération.

Lésions vasculaires. — Nous avons pu rencontrer les diverses lésions décrites par Philippe et Oberthür et Thomas et Hauser dans le processus syringomyélique. Les vaisseaux sont tortueux, dilatés, extrêmement nombreux (probablement multipliés) ; leurs parois sont très épaisses, en dégénérescence fibro-hyaline. Sur la bordure de la cavité les parois vasculaires s'épaississent à un point tel que la cavité s'efface ; le vaisseau ainsi transformé en un ruban fibreux devient l'origine de la membrane papillaire que nous avons signalée.

Les lésions vasculaires n'existent pas seulement au voisinage et dans l'intérieur de la paroi de la cavité, elles sont manifestes à distance ; elles existent nettement d'ailleurs au niveau de C. II c'est-à-dire, bien au-dessus de la partie supérieure de la cavité. Nous n'avons pas constaté de processus de thrombose ni d'hémorragie.

Substance grise. — Elle est parfaitement normale à la moelle cervicale jusqu'au niveau du IV^e^ segment. Là, la corne postérieure droite a en partie disparu ; plus bas, les deux cornes sont atteintes par le processus cavitaire ; à ce niveau la méthode de Nissl permet de constater quelques altérations minimes des cellules des cornes antérieures et la méthode de Weigert fait voir que les fibres nerveuses sont irrégulières et moniliformes. Le groupe cellulaire postéro-interne est particulièrement pauvre en cellules.

Dans les segments cervicaux inférieurs (VI, VII et VIII), la corne antérieure droite a presque complètement disparu, plus bas les deux cornes sont indistinctes, envahies qu'elles sont par la cavité ou par la gliose juxta-cavitaire.

Dans la moelle dorsale inférieure, les cornes postérieures réapparaissent normales ; à ce niveau, les cornes antérieures sont reconstituées, mais elles restent profondément lésées et leurs éléments constituants présentent encore un processus net de désintégration : les cellules sont arrondies, pigmentées, sans chromatophiles, quelques-unes sans noyau.

A la moelle lombaire, la substance grise est normale.

Les cellules nerveuses des segments médullaires où n'existe aucun processus syringomyélique ne sont pas normales, les noyaux sont petits, le pigment est abondant, les prolongements grêles. Ces altérations nous paraissent devoir être mises moins sur le compte de la gliose spinale que sur le compte de l'âge assez avancé du malade (61 ans).

Substance blanche. — D'une manière générale, on peut dire qu'il n'est pas un faisceau qui n'ait été touché plus ou moins par le processus gliomateux.

Au niveau de C. IV les faisceaux postérieurs sont dégénérés, aussi bien Goll que Burdach, seule est respectée la partie la plus externe de ce dernier cordon.

Au niveau de C. VII, le faisceau de Gowers, le faisceau cérébelleux direct, le

faisceau fondamental latéral sont intéressés, les lésions des cordons postérieurs affectent la même topographie que dans les régions sus-jacentes.

La dégénération des faisceaux antérieurs et latéraux augmente de haut en bas, et à la région dorsale, il ne persiste au niveau des cordons latéraux que quelques fibres périphériques colorées suivant la méthode de Weigert.

La méthode de Marchi nous a montré exclusivement au niveau de la VI[e] cervicale l'existence de corps granuleux dans tous les faisceaux spinaux.

Racines rachidiennes. — Les racines antérieures et postérieures sont saines jusqu'à C. VII ; à partir de ce niveau elles sont plus ou moins sclérosées suivant les niveaux considérés.

Méninges. — Il existe sur toute l'étendue de la moelle occupée par la cavité un épaississement des méninges surtout de la dure-mère et de l'arachnoïde.

Nerfs périphériques. — Nous avons examiné le tibial antérieur, le médian, le cubital, le musculo-cutané du côté droit. Tandis que les coupes des nerfs du membre inférieur ne nous ont montré que de légères lésions de sclérose sans dégénérescence, les nerfs du membre supérieur droit présentaient des lésions marquées : c'est ainsi que le cubital, le musculo-cutané étaient extrêmement riches en fibres, grêles aux dépens des fibres moyennes et grosses nettement diminuées de nombre. Il n'existait pas de processus récent de dégénération.

Les nerfs de la main ont été examinés isolément (cubital, médian, collatéraux des doigts). Dans tous ces troncs nerveux la méthode de Marchi nous a permis de constater l'existence de fibres en dégénérescence, de corps granuleux en abondance. Les vaisseaux étaient normaux, non épaissis, sans aucune infiltration.

Muscles. — Les muscles des membres inférieurs ne présentaient aucune atrophie. Le jumeau interne, le biceps droits sont absolument sains ; dans le jambier antérieur, on constate une prolifération des noyaux du sarcolemme associée à l'atrophie de quelques fibres, mais ce processus d'atrophie simple est discret et limité.

Les petits muscles de la main droite (éminence thénar, éminence hypothénar) sont extrêmement atrophiés. Au microscope, les fibres apparaissent diminuées de nombre et de volume, les noyaux du sarcolemme ont activement proliféré, ainsi que le tissu interstitiel. Dans certains muscles existe une infiltration adipeuse marquée.

Peau. — La peau de la paume de la main droite et de la face dorsale est épaissie d'une manière régulière, sans callosités, sans raghades ni ulcérations. Au point de vue histologique, on constate que la couche cornée est très épaissie et a au moins quadruplé d'épaisseur. L'hypertrophie porte surtout sur le stratum lucidum, et la couche de Malpighi est intacte. Le derme est augmenté d'épaisseur, les trousseaux fibreux sont abondants et forts, le tissu adipeux est épais ; les glandes sébacées et sudoripares sont normales, les vaisseaux ne sont pas altérés.

Glandes vasculaires sanguines. — Les capsules surrénales, le corps thyroïde sont normaux.

L'hypophyse n'est nullement augmentée de volume ; les coupes montrent que les éléments glandulaires sont ordonnés suivant l'orientation normale. Il n'existe aucune trace de sclérose. Il est à noter que les cellules chromophobes sont très rares et qu'au contraire les éléments chromophiles sont nombreux et serrés ; les cellules éosinophiles sont plus nombreuses que les cyanophiles. En définitive l'hypophyse possède tous les caractères d'une glande en activité sécrétoire normale et nullement désordonnée.

*
* *

Ainsi que le montrait déjà l'examen clinique, il s'agit ici d'un cas de syringomyélie classique ; la cavité est assez développée puisqu'elle s'étend depuis le IV^e^ segment cervical jusqu'au IX^e^ segment dorsal. Les troubles moteurs aussi bien que les troubles de la sensibilité permettaient déjà de localiser avec assez de précision l'étendue en hauteur du processus cavitaire et il serait facile, après l'étude à laquelle nous nous sommes livrés, de superposer assez exactement les symptômes aux lésions et d'expliquer ceux-là par celles-ci. En particulier on pourrait faire remarquer que l'exagération des réflexes tendineux des membres inférieurs cadre bien avec la dégénération pyramidale bilatérale, que leur abolition aux membres supérieurs dérive des lésions nerveuses périphériques et de la destruction des cellules des cornes antérieures ; il serait facile également de superposer les désordres sensitifs et particulièrement la thermo-anesthésie du membre supérieur à la destruction des cornes postérieures par la gliose ; mais nous ne voulons pas insister sur ces faits pour nous limiter à l'étude de la cheiromégalie.

L'hypertrophie de la main qu'il est possible de rencontrer au cours de la syringomyélie est spéciale à tous égards et ne peut être confondue avec aucune autre affection. Les premiers auteurs qui eurent l'occasion d'observer la cheiromégalie ou la podomégalie pensèrent à une combinaison de l'acromégalie et de la syringomyélie (1). L'acromégalie se manifesterait par le développement des macrosomies partielles et la syringomyélie par les troubles sensitifs qui sont toujours superposés à la cheiromégalie. Peterson, Holschewnikoff, Recklinghausen admirent ainsi la combinaison de ces deux affections pour expliquer les cas qu'ils eurent l'occasion d'observer. M. P. Marie (2) au sujet d'un cas rapporté par lui insiste avec force sur les éléments différentiels qui permettent de séparer d'une manière absolue les macrosomies partielles de la syringomyélie des hypertrophies de l'acromégalie. Schlesinger déclare partager entièrement les

(1) Holschewnikoff, Recklinghausen, *Ueber Acromegalie*. Virchow's Archiv, 1890 ; — Peterson, New-York medical Record, 1893 ; — Fischer, Inaug. Dissert. zu Kie., 1891.

(2) Marie, Soc. méd. des hôpitaux, 1894.

idées de M. Pierre Marie et avoue que jamais il n'a éprouvé la moindre difficulté de reconnaître à première vue la cheiromégalie de l'hypertrophie acromégalique de la main. Dans notre cas le diagnostic était extrêmement facile et la confusion avec l'acromégalie impossible.

Il peut n'en être pas toujours ainsi et parfois la cheiromégalie se rapproche de plus près de l'acromégalie, cependant les éléments de diagnostic ne manquent pas.

Dans la syringomyélie, la main et les doigts sont déformés, contracturés, bizarrement tordus; souvent l'hypertrophie porte surtout sur certains doigts ou même sur certaines phalanges. L'augmentation de volume porte beaucoup plus sur la largeur que sur la longueur. Dans l'acromégalie, les mains sont trapues, en battoir, les doigts sont uniformément hypertrophiés, non contracturés ; il existe, suivant l'expression de P. Marie, une proportion dans cette disproportion, l'augmentation de volume porte aussi bien sur la longueur que sur la largeur ; l'atrophie musculaire est généralement prononcée dans la syringomyélie tandis qu'elle manque dans l'acromégalie. Toutefois il faut ajouter que ce dernier symptôme peut-être d'une constatation difficile et que souvent l'hypertrophie de la peau masque complètement l'amyotrophie, (Macfarlane, notre cas).

Les altérations de la peau facilement visibles sont un signe différentiel moins trompeur. Il est rare que la peau ne soit pas le siège de quelque fissure, callosité, raghade, ou d'une ancienne cicatrice de panaris ou de phlegmon dans la syringomyélie, tandis qu'elle reste intacte ou à peu près dans l'acromégalie.

Du côté du squelette, la radioscopie fait voir d'un côté que l'augmentation des os est régulière et s'étend à tout le squelette de la main tandis que dans la cheiromégalie l'augmentation des os est irrégulière ou bien fait complètement défaut ; les altérations articulaires manquent dans l'acromégalie et au contraire sont fréquentes dans la syringomyélie. Enfin, dans l'acromégalie, les hypertrophies des membres évoluent parallèlement et dans le même temps tandis que la plus grande irrégularité est de règle dans la syringomyélie ; si l'on ajoute que dans l'acromégalie les troubles moteurs et sensitifs font défaut tandis que les derniers au moins sont toujours présents chez le syringomyélique atteint de cheiromégalie, on peut voir que l'erreur entre la gliose médullaire et la maladie de P. Marie peut être, dans tous les cas, facilement évitée.

Cette hypertrophie des extrémités doit donc trouver sa cause dans le développement de la gliose médullaire syringomyélique et en faveur de cette hypothèse deux faits peuvent plaider : c'est, d'une part, la juxtaposition sur le même membre des troubles trophiques divers, de la macro-

somie, des perversions de la sensibilité [De Cambiaire (1)], d'autre part l'absence de phénomènes inflammatoires au moins dans les cas purs de cheiromégalie.

Avant de rechercher la cause qui préside au développement de ces hypertrophies, nous devons préciser les lésions anatomiques qui sont à la base de la cheiromégalie. Celles-ci sont encore assez mal connues, puisque, ainsi que nous le disions plus haut, à part le cas d'Holschewnikoff, il n'en existe pas dans lesquels l'étude anatomique a pu être poursuivie.

Dans l'observation d'Holschewnikoff, il s'agissait d'un malade âgé de 36 ans qui succomba au tétanos.

Les mains étaient volumineuses, grosses et trapues, à gauche le pouce étant renversé en dehors ; à la base de la première phalange du pouce et du 3e métacarpien existaient des exostoses, les articulations étaient normales. La peau présentait des rides, des fentes, des épaississements irréguliers. Les ongles, très incurvés dans le sens transversal, étaient fortement striés longitudinalement. Les pieds étaient gros, trapus, à leur niveau la peau était normale.

Dans la moelle épinière, existait une cavité syringomyélique qui commençait sous forme d'une fente au niveau de la IIIe cervicale, occupant la corne postérieure gauche. Dans les régions sous-jacentes la cavité détruit les cornes postérieures et en partie les cornes antérieures. La cavité disparaît au niveau de la VIe dorsale, pour réapparaître au-dessous et se terminer définitivement à la IXe dorsale. Les racines postérieures contiennent un certain nombre de fibres dégénérées isolées. Dans les cinquième et sixième racines gauches on remarque un mode spécial de dégénérescence des fibres nerveuses. Celles-ci apparaissent inégalement renflées et presque dépourvues de gaine myélinique. De telles altérations étaient encore visibles dans tous les nerfs du plexus brachial et dans leurs branches. En outre dans le nerf médian on remarquait des corps arrondis ou ovales que, par leurs réactions, Holschewnikoff déclare être des corps hyalins.

La peau de la main, notablement épaissie, présentait dans le derme des fibres conjonctives très épaisses et des faisceaux ressemblant à ceux du tissu tendineux, le tissu cellulaire était pauvre en graisse. Il n'existait pas trace de lésions inflammatoires de la peau et les vaisseaux étaient de tous points normaux.

L'hypophyse avait ses dimensions normales et ne semblait pas lésée. Holschewnikoff n'hésite pas à mettre sur le compte de l'acromégalie les déformations et l'hypertrophie des extrémités distales des membres et à

(1) De Cambiaire, Thèse de Paris, 1899 : *Hypertrophie pseudo-acromégalique au cours de la syringomyélie.*

rattacher leur développement aux altérations des nerfs périphériques.

Notre cas est assez comparable à celui d'Holschewnikoff, car si nous n'avons pas constaté de lésions osseuses, du moins nous avons relevé des altérations considérables de la peau, des muscles, des nerfs périphériques.

Le revêtement cutané était modifié aussi bien à la face dorsale qu'à la face palmaire et l'étude histologique nous a fait voir que l'hypertrophie de la peau était due à l'augmentation de la couche épidermique ainsi que du derme, sans que les glandes sébacées et sudoripares, les vaisseaux ou soient lésés en rien.

Les muscles présentaient des lésions d'atrophie simple avec infiltration adipeuse légère, lésions qui sont banales dans la syringomyélie, mais intéressantes à relever ici, en raison et du volume énorme de la main et de la difficulté qu'il peut y avoir à faire la constatation de l'amyotrophie. L'observation de Curschmann (1), peut être rapprochée de notre cas il est noté que les petits muscles de la main sont atrophiés tandis que la peau et le tissu cellulaire sous-cutané sont en voie d'hypertrophie manifeste. Enfin, dans notre cas, les lésions des nerfs périphériques étaient intenses et généralisées à tous les rameaux nerveux de la main. Dans les nerfs du bras (médian, cubital), l'examen histologique montrait seulement une abondance de fibres grêles et une diminution de nombre des grosses et moyennes fibres, tandis que dans la main les nerfs présentaient les phénomènes de névrite active avec corps granuleux.

En définitive les modifications des tissus de la main dans la cheiromégalie sont bien différentes de celles qui conditionnent l'énorme hypertrophie de l'acromégalie, il est inutile d'y revenir.

Bien qu'il puisse exister certains points de rapprochement entre les deux affections ainsi que le fait remarquer Recklinghausen : lésions osseuses hypertrophiantes de la cheiromégalie (2), altérations spinales et même névritiques dans la maladie de Pierre Marie, il n'est pas besoin de recourir à l'examen de la moelle ou de l'hypophyse pour faire le départ de ce qui revient à la syringomyélie et de ce qui est sous la dépendance de l'acromégalie.

Rappelons que l'examen histologique des glandes vasculaires sanguines nous a fait voir leur parfaite intégrité ; pour ce qui a trait à l'hypophyse, son volume était sensiblement normal et au microscope, nous avons constaté l'aspect d'une glande en activité modérée : les cellules chromophiles étaient abondantes, régulièrement ordonnées, par endroits les cellules

(1) Curschmann, Deutsche Zeitsch. f. Nervenhkeilunde, 1905. Voir aussi l'observation citée plus haut de Macfarlane.

(2) Voir Raymond et Lejonne (article précédent).

éosinophiles étaient plus abondantes que les cellules basophiles ; dans d'autres régions la proportion de ces éléments était inversée ; quelques vésicules dans la région hilaire contenaient de la substance colloïde.

Le cas rapporté par Cesaris Demel nous semble devoir être mentionné ici, car il montre que, même avec une hypertrophie considérable de l'hypophyse et une syringomyélie, il peut ne se produire aucun phénomène rappelant la cheiromégalie. Malgré l'existence d'un adénome hypophysaire qui atteignait le volume d'une noix, et le développement d'une cavité syringomyélique dans la moelle cervico-dorsale, la malade ne présentait aucune hypertrophie des mains ni des pieds, mais seulement une raréfaction du squelette des membres.

La question qui nous reste à résoudre est particulièrement délicate et il ne nous paraît pas qu'on puisse lui donner, actuellement, une solution ; elle a trait à la pathogénie de la cheiromégalie. Si, à l'exemple de Pierre Marie, Schlesinger, Fischer, etc., nous croyons que la cheiromégalie constitue un symptôme de la syringomyélie et est tout à fait indépendante d'une affection surajoutée, comment expliquer la genèse de ce trouble trophique ?

Ainsi que le remarque Schlesinger, nous ne pouvons faire que des hypothèses et il nous est aussi difficile d'expliquer le développement de la cheiromégalie que l'apparition des arthropathies par exemple. Ce qui nous paraît à retenir, c'est l'importance prise dans notre cas, par les névrites périphériques, étendues comme nous l'avons dit à tous les nerfs de la main et aussi ce fait que la cavité syringomyélique était notablement plus développée du côté droit, siège de la cheiromégalie, que du côté gauche.

Quant à la raison intime qui fait que devant une lésion donnée du système nerveux, les tissus constitutifs d'un segment de membre (os, muscles, tissu conjonctif, peau) réagissent différemment, elle reste cachée et nous paraît à chercher moins dans la localisation elle-même de la lésion nerveuse que dans l'aptitude réactionnelle inhérente à chaque tissu en particulier pour un agent morbide défini.

Après la présentation de ce travail, est paru un important mémoire de M. Karl. Petreu ; nous ne pouvons ici discuter ses conclusions, sur lesquelles nous reviendrons dans un prochain travail (Petreu : *Uber daes gleitchein zeitige vorkommen von airomigalie und syringomyelie.* Virchow's Archiv, 1er oct. 1907).

(1) Cesaris Demel, *Sapio due casi di siringomielia.* Archivio per la scienze medicale, 1900.



ECCHYMOSES ZONIFORMES SPONTANÉES

(Etienne.)

Masson & Cie, Editeurs

Phototypie Berthaud, Paris

DES ÉCCHYMOSES ZONIFORMES SPONTANÉES

PAR

G. ÉTIENNE

Professeur agrégé à la Faculté de médecine de Nancy.

L'observation suivante d'ecchymoses zoniformes spontanées me paraît constituer un type morbite dont je n'ai pas encore rencontré la description dans la littérature médicale.

Mme Bul..., vieille femme de 80 ans, hospitalisée à St-Julien, encore vaillante, bien conservée pour son âge, n'ayant jamais fait d'autre maladie qu'une fièvre typhoïde à l'âge de 30 ans, un peu nerveuse, a son attention attirée le 18 mars 1907 par une zone douloureuse siégeant au-dessus de l'œil droit. Cette douleur augmente rapidement, sans qu'il existe aucune modification appréciable des téguments.

Le 21 mars, la malade se présente à la consultation à cause de ses douleurs intenses et des taches dont elle vient de remarquer la présence.

On constate alors l'existence de taches bleuâtres, légèrement ecchymotiques, siégeant vers le rebord orbitaire supérieur et inférieur, très douloureuses à la pression (Pl. LXIX).

Le 23 mars, les taches ont considérablement augmenté d'étendue, et leur disposition, rappelant étrangement celle du zona ophtalmique, ne permet pas d'échapper à l'idée d'un rapprochement de nature entre les deux manifestations. Sur un fond jaunâtre, s'étalent une série de larges placards violets, contusiformes, groupés sur le côté droit du front, jusque vers la région malaire en dehors ; en dedans débordant légèrement en deçà de la ligne médiane et envahissant l'angle droit de l'œil ; en haut, allant se perdre par nuances dégradées dans le cuir chevelu ; en bas, occupant par une vaste ecchymose noire toute la paupière supérieure, avec un petit prolongement noir aussi foncé à l'angle de la paupière inférieure, dont la totalité est œdématiée et jaunâtre.

L'infiltration œdémateuse et ecchymotique des deux paupières prend absolument la forme d'un chémosis.

Pas de lésion, d'altération de la cornée ni de l'iris.

Les douleurs spontanées, au niveau des régions occupées par les ecchymoses, sont extrêmement vives, « à devenir enragée », dit la malade. Le contact du doigt explorant très doucement la région est intolérable ; et la malade recule et se dérobe dès qu'elle voit approcher le doigt.

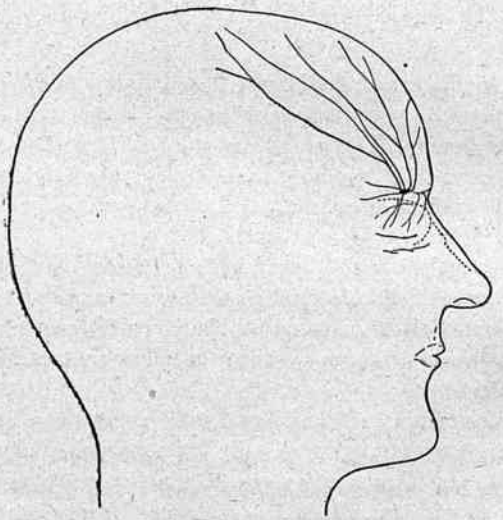
Les jours suivants, progressivement, la coloration des ecchymoses s'atténue,

passant par dégradation au bleu, au vert, au jaune ; le chémosis diminue. Il n'y a plus trace d'ecchymose le 4 avril, mais la région reste sensible à une pression légère.

Le 6 mai, au retour d'une permission passée hors de l'hôpital, la région est complètement normale.

Le premier point à relever dans cette observation, c'est la disposition topographique remarquablement zoniforme des ecchymoses, se superposant de façon très frappante à celle du zona ophtalmique.

Chez notre malade en effet, de même que l'éruption dans cet autre type clinique, la teinte ecchymotique générale et surtout les placards violacés, et aussi la zone douloureuse, occupent très nettement le territoire du nerf



frontal, deuxième division, moyenne, de la branche ophtalmique de Willis, elle-même branche supérieure du trijumeau.

Rappelons que le nerf frontal donne l'innervation sensitive par le nerf frontal externe à la muqueuse et à la peau de la paupière supérieure (filets palpébraux) et à la peau du front et du cuir chevelu (filets ascendants frontaux) ; et par le nerf frontal interne à la peau de la partie interne de la paupière supérieure (filets descendants), à la peau de la partie médiane du front (filets ascendants), à la peau de la racine du nez (filets internes) et à l'espace intersourcilier (fibres sus-trochléaires).

Mais dans notre lésion ecchymotique, de même encore que dans les zonas, la lésion déborde légèrement la région du nerf lésé, par retentissement vers les anastomoses : d'où l'extension limitée vers la région gauche symétrique ; et d'autre part le placard noir vers l'angle interne de la pau-

pière inférieure, territoire des anastomoses des filets descendants du frontal interne avec les terminaisons du nasal externe, l'une des divisions de la 3e branche (nerf nasal) de l'ophtalmique de Willis.

Outre ce rapprochement topographique entre notre ecchymose zoniforme ophtalmique et le zona ophtalmique, un autre point de contact est fourni par les douleurs spontanées extrêmement vives, intolérables, qui ont précédé et accompagné la manifestation hémorragique. Enfin, autre coïncidenc e d'importance peut-être secondaire, mais cependant à noter : notre cas a été observé en mars, et quelques jours plus tard, nous trouvions dans le service une autre vieille femme atteinte d'un zona ophtalmique ; or on sait que la fréquence des zonas a été signalée en mars et avril, et qu'ils se présentent souvent en état de pseudo-épidémicité.

Il s'agit donc ici bien manifestement d'une ecchymose zoniforme ophtalmique développée sur le territoire du nerf frontal.

Je n'ai pas trouvé dans la littérature l'indication de cet aspect zoniforme d'ecchymoses spontanées ; les cas en seraient donc très rares ; ou peut-être n'ont-ils pas été diagnostiqués, la disposition zostérienne n'ayant pas frappé l'attention, ou l'élément douloureux faisant défaut comme il arrive souvent également pour le zona.

Elle paraît cependant fort probable dans la deuxième observation de la thèse de Faisans (1) : série de trois ecchymoses, l'une très vaste couvrant toute la partie antéro-interne de la jambe avec maximum au niveau du creux poplité ; une 2e au côté externe de la partie moyenne de la cuisse ; la 3e sur la fesse droite ; ces trois ecchymoses, paraissant bien repérer le territoire du sciatique, coïncidaient chez un homme de 48 ans avec une crise douloureuse de névrite sciatique. Chez un autre malade (1re observation), une ecchymose analogue s'étendait à toute la région externe de la jambe, surtout foncée dans le creux poplité, chez un homme également atteint de névrite sciatique.

Peut-être en serait-il encore de même (?) dans le cas signalé par le professeur Bouchard (2), d'après Brown-Séquard, « d'ecchymoses spontanées survenant à la face dans le cours d'une névralgie faciale ».

Quelle peut en être la cause ? Eliminons d'abord, il est à peine besoin de le dire, tout traumatisme local : la malade, ses voisins, son entourage, affirment qu'à aucun moment elle ne s'est heurtée nulle part.

Il est hors de doute que la douleur locale a été le premier phénomène, que c'est elle qui a attiré l'attention de la malade ; et ce n'est qu'au

(1) Faisans, *Des hémorragies cutanées liées à des affections du système nerveux et en particulier du purpura myélopathique*, Thèse Paris, 1881-82.

(2) Bouchard, *De la pathogénie des hémorrhagies*. Thèse d'agrégation, Paris, 1869, p. 83.

cours du 3e jour qu'on a constaté l'apparition des ecchymoses. L'accident initial a donc été un phénomène sensitif traduisant une altération nerveuse, névralgie ou névrite, de la branche ophtalmique du trijumeau droit. Il en est de même dans les deux cas de névrite sciatique de M. Faisans, dans le cas hypothétique de névralgie faciale du professeur Bouchard. Et pour saisir l'ensemble de la question, nous rapprocherons de notre cas l'observation de purpura avec infinité de petites taches sur les deux jambes et les deux cuisses, rapportée par Faisans, chez un vieillard de 67 ans (obs. 3), atteint d'une poussée de *névrite* des deux sciatiques avec atrophie musculaire très marquée ; et les cas de purpura accompagnant chez certains tabétiques les crises *de douleurs fulgurantes* (1), bien que nous laissions complètement de côté ici la question de la disposition des éruptions purpuriques ordinaires.

Les ecchymoses peuvent donc manifester l'existence d'une lésion du nerf périphérique ; mais elles n'accompagnent qu'une lésion du nerf sensitif, la branche de Willis du trijumeau, ou des filets sensitifs et trophiques du sciatique, dans les névrites banales, ou dans la lésion tabétique des protoneurones centripètes. Et en ceci encore, les quelques cas connus d'ecchymoses spontanées zoniformes se rapprochent du zona.

Nous croyons, en effet, que ces cas rentrent bien dans la catégorie des phénomènes zoniformes du type névritique, dont l'existence est aussi incontestable (Chantelux, Pitres et Vaillard) que celle des cas d'origine médullaire métamérienne, de MM. Brissaud, Achard et Head, ou d'origine ganglionnaire.

Et on arrive ainsi à cette conception des ecchymoses zoniformes, manifestation vasodilatatrice d'une névrite qui, chez d'autres malades, se traduit par le trouble trophique de l'éruption zostérienne. Et entre ces deux résultats d'une même lésion, nous trouvons comme forme de passage le *zona hémorragique*, constitué par la bande de vésicules d'herpès zoster remplies de sang.

Mais un phénomène de vasodilatation peut-il arriver jusqu'à produire l'extravasation sanguine, l'ecchymose ? Brown-Séquard, par une lésion de la moelle allongée chez le cobaye telle que la section d'un corps restiforme, a obtenu des hémorragies sous-cutanées dans l'oreille du côté lésé. Le professeur Bouchard (2), après avoir arraché le ganglion cervical supérieur gauche à un jeune lapin, a vu aussitôt se produire une augmentation de la vascularisation de l'oreille du côté opéré ; puis des ecchymoses, après ligature de l'aorte au-dessous des rénales. Et dans d'autres cas, la

(1) Strauss, *Des ecchymoses tabétiques à la suite de crises de douleurs fulgurantes.* Archives de Neurologie, 1880-1881, p. 555.

(2) Bouchard, *loc. cit.*, p. 80.

section unilatérale du grand sympathique au cou fait rougir l'oreille, et à la longue détermine l'apparition d'éruptions, mais sans hémorragie. MM. Mathieu et Gley (Soc. anatom. de 1887), passant une mèche imbibée de NaCl dans le sciatique d'un chien, ont trouvé, dans des coupes microscopiques de la peau des doigts, des traînées anastomosées de globules rouges répondant à des capillaires dilatés ou à de petits foyers hémorragiques, véritables ébauches de lésions purpuriques.

Reste à examiner comment la névrite, et plus exactement la névrite sensitive ou mixte, peut déterminer le phénomène sympathique de la vasodilatation. L'hypothèse la plus simple, c'est que la névrite du nerf sensitif intéresse également les filets sympathiques qui l'accompagnent ; or on sait que notamment la branche ophtalmique de Willis reçoit des filets sympathiques du plexus caverneux soit par des fibres anastomotiques directes, soit par la racine grise du ganglion ophtalmique. L'inflammation de ces filets sympathiques pourrait déterminer soit la vasodilatation extrême avec ecchymose, soit les troubles trophiques zostériens.

Un autre mécanisme pourrait être le retentissement direct des cellules ganglionnaires, lésées par la névrite sensitive, sur l'appareil sympathique connexe, en raison des accointances anatomiques et embryologiques entre les corps cellulaires des ganglions sensitifs craniens ou rachidiens issus de la crête de Sagemehl et les cellules des ganglions sympathiques du même système métamérien ou des voisins. Le fonctionnement défectueux de la cellule du protoneurone centripète peut donc, par action d'un influx nerveux vicié, agir irrégulièrement sur une série d'éléments sympathiques du même métamère ou des métamères voisins, et déterminer ainsi des accidents d'ordre sympathique, tels que de la vasodilatation exagérée, des troubles trophiques ou des œdèmes (1).

(1) G. Etienne, *Des trophœdèmes chroniques d'origine traumatique ; pathogénie des œdèmes traumatiques d'origine nerveuse*, Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière 1907, n° 2.

UN CAS D'ACHONDROPLASIE

PAR

CHARON, DEGOUY et TISSOT,

d'Amiens.

L'achondroplasie est une affection aujourd'hui bien connue tant dans son aspect clinique que dans ses caractères anatomiques, grâce aux nombreux travaux que son étude a suscités dans ces dernières années. Parmi les plus récents nous citerons seulement l'excellente revue générale de Porak et Durante sur les *Micromélies congénitales* parue ici même en 1905 : on y trouvera l'historique complet, la description détaillée, la bibliographie déjà riche de l'achondroplasie. Malheureusement sur la pathogénie de cette maladie il règne une obscurité qui est commune à bien d'autres, mais qui semble plus profonde encore quand il s'agit des affections congénitales. Le cas qui fait l'objet de cette nouvelle observation ne sort pas du mystère où se cachent ses semblables, cependant il nous a paru intéressant à relater à cause de la multiplicité et de l'intensité des lésions constatées, en raison aussi de l'association des anomalies physiques à une constitution psychique dégénérative (imbécillité), en sorte qu'il y a peut-être lieu de rattacher ce double mouvement de dégénérescence au même processus fœtal, encore que ce processus reste introuvable.

Observation.

C... J.-B., 41 ans, emprisonné pour meurtre, entre à l'asile de Dury le 12 octobre 1899 à la suite d'une ordonnance de non-lieu basée sur son état mental. Il est le huitième de douze enfants dont un seul, avec lui, a présenté une difformité physique (pied-bot congénital) ; quatre sont morts en bas-âge d'affections banales, un autre n'a vécu que deux jours, un dernier est mort-né ; les cinq autres n'offrent aucune particularité biologique. Les parents sont l'un et l'autre des septuagénaires bien conservés, touchés seulement par quelques infirmités de la vieillesse, auxquelles il faut ajouter, pour la mère, les fatigues de ses douze grossesses ; néanmoins seule de celles-ci le gestation du micromèle fut pénible, accompagnée de malaises inconnus pour les autres. Le grand-père maternel s'adonnait à la boisson, la grand'mère du même côté a versé dans l'aliénation mentale.

L'instruction et l'éducation de C... sont nulles : il fut bien à l'école mais

n'eut aucune disposition à l'étude ; il sait juste signer son nom. Le caractère, assez enjoué d'abord, devint par la suite très inégal, très sensible aux conditions météorologiques, il s'aigrit dès que l'âge permit à l'enfant de constater sa difformité et son infériorité vis-à-vis de ses camarades. Son entourage d'ailleurs en avait fait un jouet, il s'amusait de ses réactions d'imbécile, et c'est ainsi provoqué qu'un jour il porta en plein cœur un coup de couteau à une jeune domestique, pour un motif futile.

A côté de cette anomalie psychique grave on trouve chez notre sujet des malformations physiques diverses dont la plus importante est une micromélie abdominale double et asymétrique, du fait de laquelle la taille totale atteint seulement 1 m. 34. Cette exiguïté des membres inférieurs est ici l'unique cause du nanisme, car la hauteur du tronc, mesurée de la fourchette sternale au pubis, est de 50 centimètres, ce qui correspondrait chez un adulte bien constitué à une taille de 1 m.56. Voici à cet égard quelques mensurations prises concurremment sur C... et sur un sujet du même âge présentant la même hauteur de tronc :

	C...	P...
Tronc.		
Hauteur du tronc	50	50
Taille totale	134	156
Distance du pubis au vertex	76	74
— au sol	58	82
De la fourchette sternale à l'appendice xiphoïde	27	20
— à l'ombilic	36	34,5
Circonférence du thorax au niveau du mamelon	87	83
— de l'abdomen au niveau de l'ombilic	75	73
Tête.		
Circonférence maxima	56	55,5
Diamètre antéro-postérieur maximum	18	17,5
— transverse maximum	15,5	15,5
Indice céphalique	86	88,5
Hauteur du visage	18,25	
Longueur faciale supérieure	8	
Membres supérieurs.		
Longueur totale	69	69
Longueur de l'humérus	29	29
— du radius	24	24
Indice radio-huméral	82,7	82,7
Longueur du médius	10	10,25
Membres inférieurs.		
Longueur totale (mesurée de l'épine iliaque antéro-supérieure) à droite	41	
Longueur totale (mesurée de l'épine iliaque antéro-supérieure) à gauche	68	

Longueur du fémur droit	20	41
— gauche.	29	
Longueur du tibia droit	16	36,5
— gauche	34	
Indice tibio-fémoral droit.	80	
— gauche.	117	

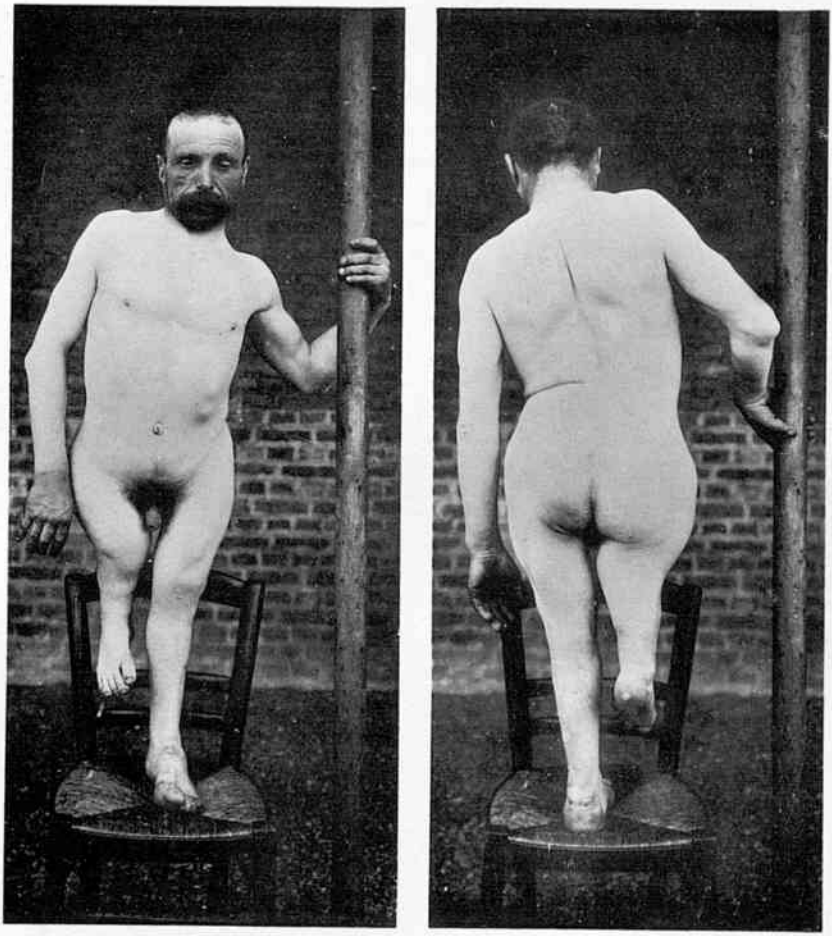
Micromélie. — La micromélie est limitée aux membres abdominaux, elle est totale, c'est-à-dire aussi bien mésomélique que rhizomélique, mais plus accentuée à droite comme le montrent les photographies ci-jointes (Pl. LXX) et les mensurations qui précèdent : la longueur totale qui est de 68 centimètres pour le membre gauche n'est que de 41 centimètres pour le droit (ces mesures ont dû être prises des épines iliaques antéro-supérieures en raison de l'absence apparente du grand trochanter d'un côté). Pour corriger le raccourcissement relatif du membre droit, notre homme doit faire usage d'un pilon compensateur adapté à la chaussure.

Les deux membres se trouvent à peu près complets au point de vue quantitatif, ils possèdent bien trois segments, mais la morphologie de ces segments est anormale.

Membre inférieur droit. — Cuisse. — La cuisse est courte, globuleuse en raison du développement athlétique du triceps et de l'antécourbure du fémur ; mesuré de son extrémité pelvienne à l'interligne du genou, le fémur accuse une longueur de 21 centimètres ; à la palpation son extrémité supérieure ne présente ni tête articulaire, ni col, ni tubérosité différenciée, elle est aberrante au voisinage de l'épine iliaque antéro-supérieure, exactement à 3 centimètres au-dessous ; on la sent qui pointe en avant sous la peau dans les mouvements imprimés à la cuisse. Ces mouvements sont d'ailleurs fort limités : la cuisse, qui est en adduction très prononcée, ne peut être ni spontanément ni passivement portée en dehors, seules la flexion et l'extension sont possibles et encore dans des limites restreintes. La radiographie du bassin (Pl. LXXIII) permet de se rendre compte de la configuration exacte et des rapports des parties ; on y constate l'adduction exagérée du fémur droit en luxation iliaque, l'absence de tête articulaire, l'inclinaison du col qui forme avec la diaphyse un angle très aigu ouvert en bas et en arrière, l'allongement anormal du col, en sorte que c'est le grand trochanter qui constitue l'extrémité supérieure, déformée et remontée de l'os, on y remarque aussi la transparence anormale du fémur indiquant l'état spongieux de l'os.

Genou. — La configuration générale du genou droit est respectée, mais au palper on distingue mal les saillies normales qui sont plutôt rudimentaires aussi bien du côté du fémur que du côté du tibia. L'interligne articulaire est bien marqué. Il existe une petite rotule peu mobile.

Jambe. — Les deux os de la jambe droite, qu'il est difficile d'isoler par le palper, sont placés l'un derrière l'autre, l'os postérieur (le péroné) faisant saillie en arrière sous la peau ; en réalité les deux os se trouvent suivant une ligne très oblique d'avant en arrière et de dedans en dehors, le péroné dans un plan

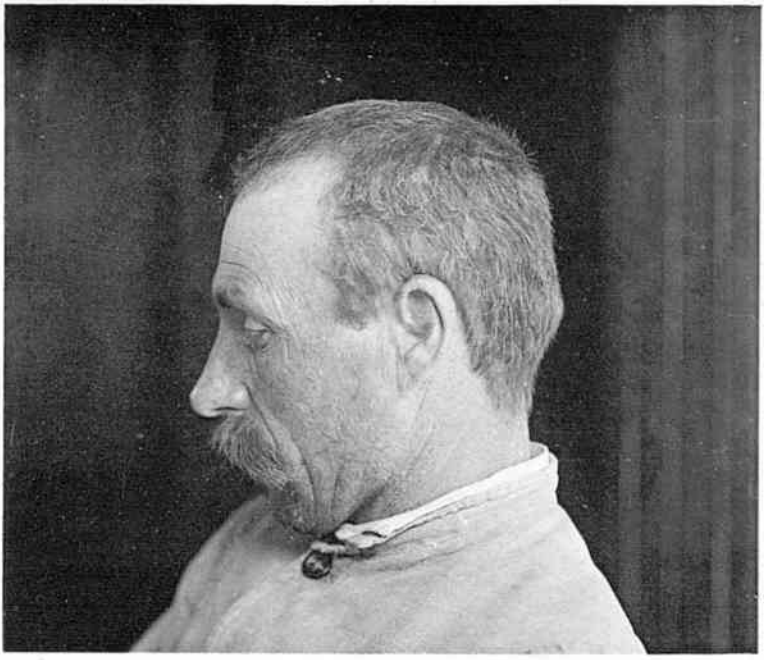


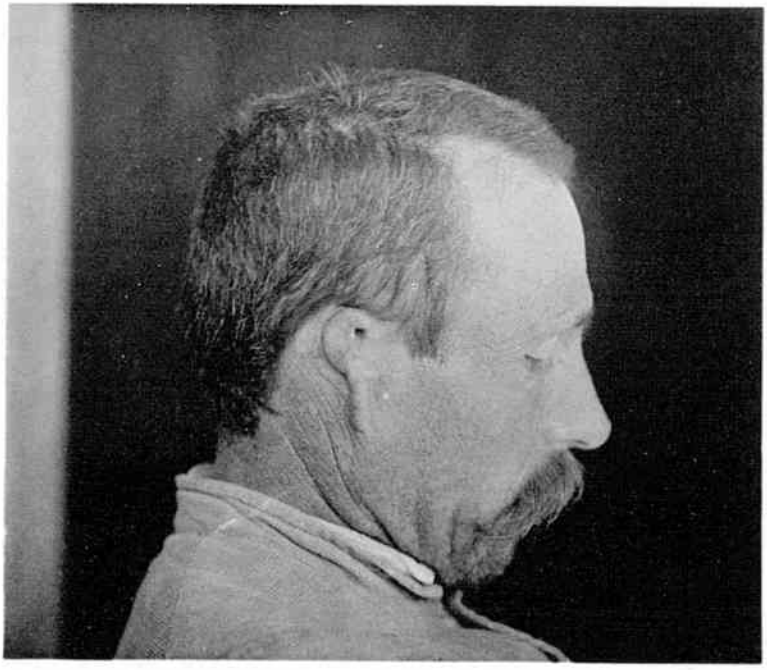
ACHONDROPLASIE

(Charron, Degouy et Tissot.)

Masson & Cie, Éditeurs

Phototypie Berthaud, Paris.





ACHONDROPLASIE

(Charron, Degouy et Tissot.)

très postérieur au tibia et un peu en dehors de lui. Le tibia est plat et mince dans le sens antéro-postérieur, élargi dans le sens transversal, il a l'aspect d'une double spatule (Pl. LXXII); la malléole interne manque. Il paraît uniquement constitué par du tissu spongieux, si l'on s'en rapporte à la différence d'opacité entre le tibia et le péroné dans l'épreuve radiographique antéro-postérieure); il est de plus très court (15 cent.). La même épreuve montre le développement énorme du péroné par rapport au tibia et sa courbure exagérée à concavité antérieure; la projection du péroné dans le sens antéro-postérieur donne la dimension ordinaire en largeur, mais l'épreuve interne-externe donne une projection beaucoup plus grande. Cet os est donc aplati lui aussi, mais suivant un plan perpendiculaire à l'aplatissement du tibia. Son extrémité inférieure a une configuration normale et s'articule comme il convient; son extrémité supérieure ne paraît pas défectueuse au point de vue anatomique, mais au lieu de s'articuler avec l'épiphyse supérieure du tibia, cet os, trop long pour un tibia trop court, va s'articuler sur la face postéro-externe et sus-condylienne du fémur; de ce fait cette extrémité n'est pas accessible à la main, elle se perd dans le creux poplité. Le péroné présente une texture ordinaire : épiphyses spongieuses, diaphyse compacte.

Le fonctionnement de la jambe est très restreint, compris dans un angle d'environ 30 degrés; la flexion semble arrêtée par le buttage de la tête péronière contre le fému

Pied. — Le pied est large, court, mais de constitution normale; les cinq orteils, distincts les uns des autres, sont élargis en battant de cloche, le premier en retrait sur les autres, le cinquième presque aussi gros et sur le même plan transversal que le premier. La mobilité du pied est minime.

Membre inférieur gauche. — Le membre abdominal gauche, plus long que le droit, présente aussi des anomalies importantes : la cuisse est raccourcie (33 cent.), le col du fémur fait un angle droit avec le corps (Pl. LXXIII); le cotyle manque. Le col, sans tête articulaire, apparaît taillé en bec de flûte sur sa face supérieure; de plus le col regarde plus directement d'avant en arrière qu'à l'état normal, et cette orientation spéciale produit l'aplatissement du bassin par la projection du pubis au-devant du promontoire sous l'effort de la contre-pression fémorale. L'extrémité inférieure du fémur est élargie transversalement. L'abduction de la cuisse est impossible, ce qu'explique suffisamment la configuration de la hanche.

La jambe est à peu près normale sauf la longueur (34 cent.); la tête péronière est rudimentaire, ce qui donne un aplatissement de la partie supéro-externe de la jambe. Le genou ne possède pas de rotule.

Le pied présente les mêmes particularités qu'à droite : diminution en longueur, élargissement du tarso-métatarse, orteils en battants.

Bassin. — Le bassin est aplati, asymétrique et en antéversion (Pl. LXXIII); la moitié droite est en arrêt de développement, en retrait et abaissée par rapport à la gauche; à gauche la ligne innominée est redressée, l'acétabulum est un peu refoulé en dedans.

Chez ce sujet, c'est la hanche gauche qui porte tout le poids du corps ; la contre-pression fémorale devait donc s'exercer uniquement de ce côté, d'où redressement de la ligne innominée et asymétrie du bassin. Ce fait expliquerait également le changement d'orientation du col avec le corps du fémur, l'angle obtus disparaissant peu à peu, dans un os mou, sous l'effet du poids du corps, pour arriver graduellement à l'angle droit ; la face supérieure du col paraît d'ailleurs comme usée par les frottements et les pressions. Le grand trochanter, du fait de la fermeture de l'angle d'inclinaison et aussi de l'usure du bord supérieur du col, se trouve plus haut situé que normalement quant au bassin. Du côté droit le corps du fémur et le col se sont coudés jusqu'à l'angle très aigu, aussi la cuisse très raccourcie et remontée le long de l'os coxal est-elle en adduction exagérée. Des deux côtés l'articulation de la hanche n'existe pour ainsi dire pas ; de même qu'il n'y a pas de têtes fémorales, de même il n'y a pas de cavités cotyloïdes bien différenciées ; les cols semblent maintenus au-devant des rudiments de cavités cotyloïdes par une gangue de tissu osseux néoformé et peu dense aux rayons X, principalement à droite. Les trous obturateurs sont un peu plus larges que normalement.

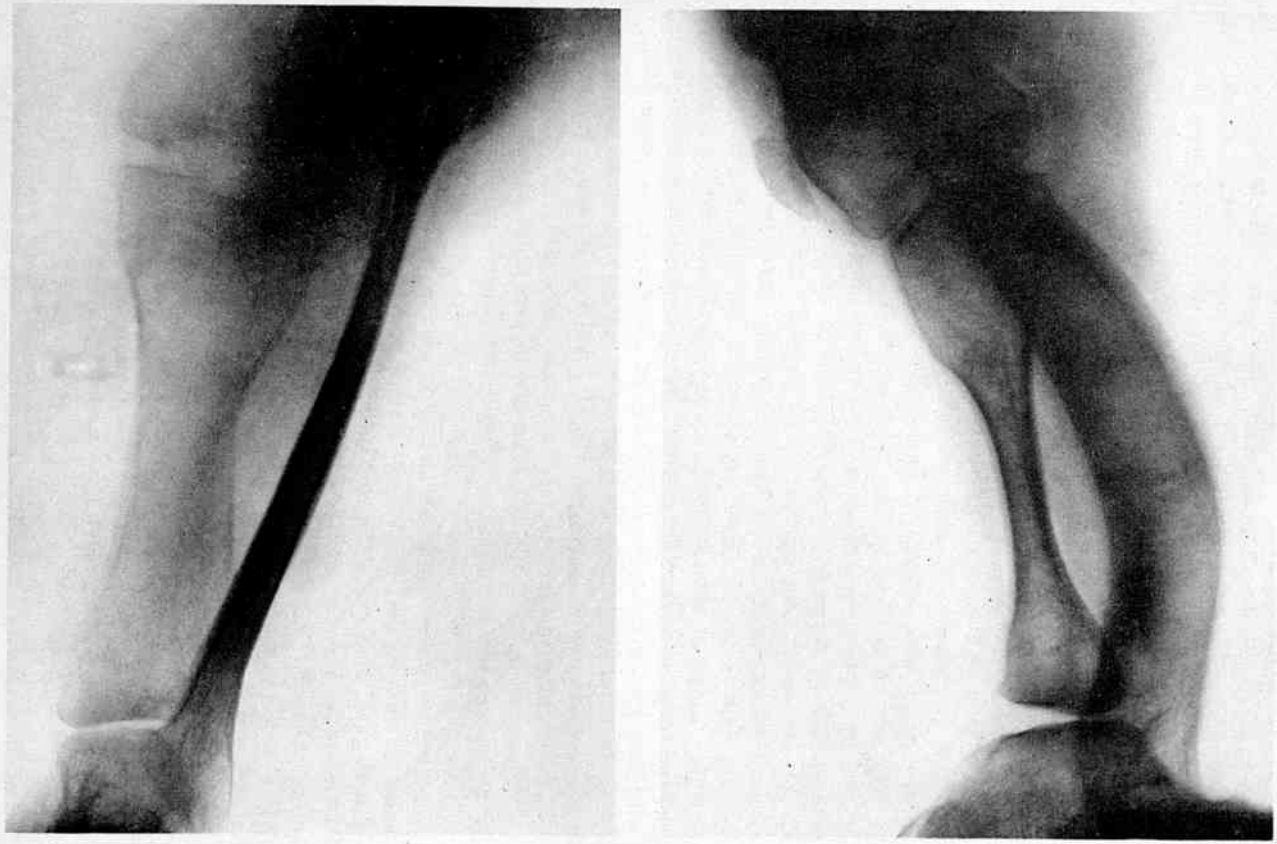
Tronc. — Le tronc est bien conformé, ne présentant aucune anomalie primitive ; il existe une scoliose dorso-lombaire à concavité gauche (Pl. LXXI), compensatrice de l'abaissement unilatéral du bassin, une lordose lombaire très marquée avec saillie en arrière du sacrum. Le pli fessier droit est plus bas que le gauche, la saillie des fessiers est plus accusée à gauche.

Membres supérieurs. — Les membres supérieurs ont un développement en harmonie avec le tronc, les diverses mensurations qu'on y peut faire sont presque identiques à celles prises sur le sujet témoin offrant la même hauteur de tronc (voir plus haut). Les doigts sont, comme les orteils, épais, élargis en spatule à leur extrémité. La main n'a pas l'aspect en trident ni en éventail, cependant les doigts sont presque d'égale longueur.

Tête. — De volume normal d'après les dimensions déjà données ; c'est une tête brachycéphale.

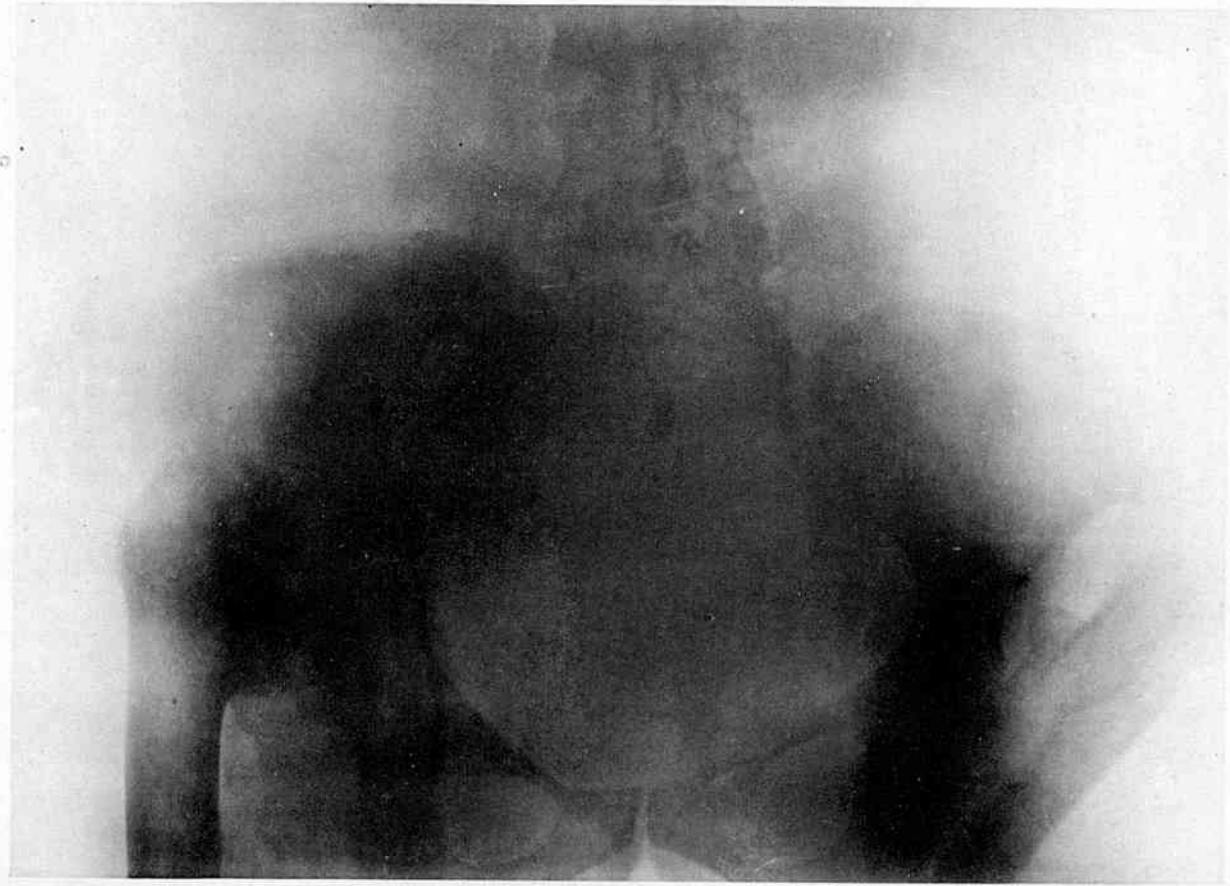
Oreilles. — Les oreilles présentent des malformations intéressantes : la gauche est la mieux conformée des deux (Pl. LXXI), elle a ses parties constitutives, mais le lobule n'existe pour ainsi dire pas, le bord libre du pavillon se soudant en bas sans former de renflement lobulaire ; la racine de l'hélix est soudée à la conque, les crurafurcata ne sont pas dessinées. Le conduit auditif est imperforé ; sous l'opercule cutané qui le ferme on sent un orifice atrésié. L'oreille droite est embryonnaire, réduite à un bourrelet longitudinal renflé à son extrémité supérieure en un rudiment de pavillon replié et soudé en avant, logeant une fossette unique. Elle est aussi imperforée et l'on ne perçoit aucun orifice auditif. Malgré cette imperforation des oreilles, l'audition n'est pas considérablement diminuée.

Œil. — Le malade prétend ne pas voir très clair ; les papilles sont un peu congestionnées, les vaisseaux en sont dilatés surtout à droite ; les pupilles sont dilatées et inégales, la droite étant plus grande que la gauche ; les réflexes lumineux et accommodateur existent.



ACHONDROPLASIE

(Charron, Degouy et Tissot.)



ACHONDROPLASIE

(Charron, Degouy et Tissot.)

Parole. — Aucune malformation de la bouche ; cependant la parole est défectueuse, mal articulée ; la voix est gutturale, élevée, eunuchoïde.

Organes génitaux. — Pénis normal. Monorchidie : le testicule gauche existe seul, il est d'ailleurs petit et mou ; l'autre n'est même pas perçu dans le canal inguinal.

Les poils sont assez abondants au pubis, rares sous les bras ; la barbe et la moustache sont moyennement fournies.

Sensibilité générale normale.

Les réflexes du coude et du poignet existent, ceux du genou font défaut.

*
* *

En résumé, on trouve chez ce sujet un état de dégénérescence totale, atteignant les sphères psychique et physique, se révélant par l'imbécillité et par des malformations diverses prédominant dans la moitié droite du corps. Ce fémur à incurvation brusque, ce tibia spongieux et court, ce péroné remontant trop haut, voilà bien, semble-t-il, des caractères nets d'achondroplasie ; les mains ne forment pas le trident, il est vrai, mais les doigts sont presque d'égale longueur. On ne trouve d'ailleurs aucun stigmate de rachitisme, ni trace de fracture pouvant faire penser à la dysphasie périostale.

HÉMIMÉLIE
AVEC ATROPHIE NUMÉRIQUE DES TISSUS

ÉTUDE ANATOMIQUE ET PATHOGÉNIQUE DE L'HÉMIMÉLIE

PAR

M. KLIPPEL,
Médecin de l'hôpital Tenon.

et

PAUL BOUCHET,
Ancien prosecteur provisoire à la Faculté.

(*Suite et fin*).

D. — L'hémimélie relève d'un arrêt de développement.

En effet, pour les raisons que Klippel et Rabaud ont développées, l'hypothèse d'une amputation congénitale n'est pas soutenable.

Blain estima que son observation plaide en faveur de l'hypothèse d'une amputation intra-utérine, en raison de l'inégalité de la jointure, de l'arrêt des deux os de l'avant-bras au même niveau, et surtout de ce fait que les tubercules digitaux ne sont qu'au nombre de deux, tandis que dans l'hémimélie, par suite d'arrêt de développement, on en trouve quatre d'habitude ; l'auteur estima que son observation s'écarte de la généralité des faits d'hémimélie en ce que l'articulation est presque normale, et les épiphyses du radius et du cubitus conformées régulièrement.

M. Troisier répliqua qu'il s'agissait dans ce cas, à son avis, « plutôt d'un arrêt de développement que d'une amputation intra-utérine, car la forme des os de l'avant-bras rappelle celle des os normaux, atrophiés dans leur totalité ; le radius offre vers sa partie moyenne une crête qui représente les rugosités où s'insère le rond pronateur sur un os normal ; il est évident que ces rugosités n'existeraient pas sur un os qui aurait été sectionné vers son extrémité supérieure ; en outre, il n'y a pas de cicatrice sur le moignon. »

Variot « doutait qu'il s'agît dans son cas, d'une amputation congénitale, à cause de la présence de bourgeons cutanés qui s'étaient développés à l'extrémité du moignon. Mathias Duval a justement fait observer que cette repullulation des extrémités, à la suite d'une perte de substance, était conforme aux lois ordinaires de la nutrition de l'embryon des mammifères, qui se comportait à la manière des animaux à sang froid. L'opinion de ce maître concluant à l'amputation congénitale pour expliquer l'hémi-

mélie, a été pleinement confirmée par la dissection. L'absence d'épiphyse inférieure est bien une preuve que l'amputation congénitale a porté sur la diaphyse et qu'il n'y a pas eu simple arrêt de développement du squelette et du reste du membre. »

Mathias Duval, à l'occasion du cas de Variot, disait : « Il existe plusieurs formes d'amputations congénitales ; les unes ont pour causes les ligatures faites par le cordon ombilical, les autres sont dues à des brides amniotiques qui peuvent arriver à fendre la bouche jusqu'aux oreilles. Dans tous ces cas d'amputation précoce ayant une origine purement mécanique, les bourgeons peuvent se produire. Mais lorsque l'amputation reconnaît pour cause l'aïnhum congénital sur lequel M. Proust a appelé l'attention, aïnhum qui est une maladie et non un accident, il n'est pas étonnant qu'il s'ensuive un arrêt de développement et que la production de bourgeons n'ait pas lieu ».

Chaput pense pour son observation à « un étranglement du membre par une bride amniotique ou par le cordon ombilical. L'amputation n'a pas été tout à fait consommée puisqu'il existe un rudiment du membre constitué par la main et le cordon fibreux qui en part. Il est probable que ces vestiges ont été, du fait de l'agent constricteur, déviés en dehors ; plus tard, le bras augmentant de longueur, ils ne se sont plus trouvés correspondre à l'extrémité terminale du bras. Il remarque une preuve en faveur de la suractivité du cartilage épiphysaire restant : en effet l'humérus ne présente qu'une faible diminution de longueur. »

Hervé soutient « que l'hémimélie est le résultat d'une amputation congénitale et non pas une malformation par arrêt de développement comme l'ectromélie et la phocomélie. Ce n'est pas une malformation ayant maintenu le membre à l'un des stades de son évolution embryonnaire. Pour s'en convaincre, il suffit de se rappeler comment se fait le développement des membres, à savoir, de leur extrémité à leur attache, les segments suivant, dans leur apparition successive, l'ordre décroissant de leur distance au tronc. Il en résulte que, s'il y a arrêt de développement, ce qui manquera, ce sera la racine du membre, dont la partie terminale se retrouvera, au contraire, plus ou moins complète. On aura alors l'ectromélie, la phocomélie, monstruosités qui ont été rangées à tort à côté de l'hémimélie.

« Celle-ci résulte de conditions précisément inverses. Un membre hémimèle possède ses segments radicaux, qui y sont bien développés ; ce sont les segments terminaux qui manquent ou sont imparfaits. L'atrophie, suivant qu'elle est poussée plus ou moins loin, donne lieu, d'ailleurs, à des variétés nombreuses. On pourrait penser à des constrictions soit par des brides amniotiques, soit par le cordon, d'où un obstacle à la circula-

tion sanguine dans une partie du membre. C'est par ce mécanisme que se produisent les amputations congénitales. Le sillon signalé à la surface de l'avant-bras, dans mon cas, porterait à admettre ici l'action d'une telle cause. »

Pour Hervé, l'hémimélie est le résultat d'une amputation congénitale et non pas une malformation par arrêt de développement comme l'ectromélie et la phocomélie. Il ne faut pas dire que c'est une monstruosité.

Voici donc quelques observateurs qui, après Simpson, font de l'hémimélie la conséquence d'une amputation congénitale, estimant que les rudiments digitaux sont le résultat d'un bourgeonnement secondaire du membre amputé.

Mais, comme dit Mouchotte, d'une part les os de l'avant-bras, dans les cas d'hémimélie thoracique, par exemple, sont, ainsi que le prouvent soit la dissection, soit la radiographie, soit le palper, des os complets et non sectionnés en un point de leur trajet ; ces os sont courts, raréfiés, incurvés parfois, atrophiés toujours, et l'atrophie va en s'accentuant de l'épiphyse supérieure à l'épiphyse inférieure ; on comprend qu'au niveau du carpe et de la main ce processus d'atrophie puisse être tel que les parties squelettiques soient absentes et les doigts représentés par de simples bourgeons cutanés ; d'autre part, il n'y a point de cicatrice, et la sensibilité est très développée.

Troisier fait rentrer son cas dans le groupe des monstruosités par arrêt de développement. « On sait que ces monstruosités présentent parfois une grande analogie avec les malformations des membres résultant d'une amputation intra-utérine. Mais l'absence de cicatrice à l'extrémité du moignon, et l'existence d'un ou plusieurs appendices, ou simplement d'un tubercule cutané, sont généralement regardés comme des signes certains d'un arrêt de développement.

« Il est vrai que Simpson, attribuant à l'embryon, dans les premiers temps de son développement, la puissance de régénération que possèdent les animaux des espèces inférieures, ne voit dans ces excroissances que la reproduction rudimentaire des parties mutilées.

« Les résultats fournis par la dissection vont à l'encontre de cette théorie ; en effet, le radius et le cubitus sont renflés à leurs extrémités inférieures et ils représentent dans leur configuration l'aspect des os normaux, à part les dimensions et quelques détails de forme ; on y remarque entre autres particularités importantes, la présence des apophyses styloïdes et l'existence d'une articulation radio-cubitale inférieure.

« Pour admettre une amputation intra-utérine, il faudrait supposer que l'avant-bras a subi un arrêt de développement consécutif à la section du membre, faite immédiatement au-dessus des os du carpe.

« La théorie de l'arrêt de développement donne lieu, elle aussi, à quelques difficultés d'interprétation, puisqu'il est admis que les parties périphériques des membres sont celles qui se forment les premières. »

Pour Brun et Chaillous, « en général, les excroissances sont constituées par des tubercules cutanés très courts, sans squelette, sans éléments anatomiques distincts ; quelquefois les rudiments de doigts peuvent être mobiles, contenir des muscles et même des phalanges, mais ce sont des observations bien rares. Pour ces auteurs, la présence d'éléments anatomiques, absolument différenciés et bien développés dans le rudiment de pied de l'hémimélie qu'ils relatent, donne un intérêt particulier à l'observation, car elle est de nature à faire rejeter l'hypothèse de Mathias Duval, pour qui l'hémimélie ne correspond à aucune phase embryologique, à aucun stade de développement ; ce serait une amputation congénitale et il faut pour expliquer que le moignon représentant la base du membre puisse porter des extrémités digitales rudimentaires, invoquer une propriété particulière des organes embryonnaires, la régénération. »

Pour Brun et Chaillous, « que l'on admette l'hypothèse d'une amputation congénitale avec bourgeonnement consécutif à la cicatrisation dans les cas où l'appendice terminal n'est représenté que par des bourgeons informes et purement cutanés, rien de plus naturel. Mais peut-on soutenir la même opinion en présence d'organes aussi nettement différenciés que ceux décrits dans notre cas ? La question nous paraît tout au moins douteuse et mérite d'être posée. »

Puech fait de son cas un arrêt de développement, car, dit-il, si c'était une véritable amputation intra-utérine portant sur l'articulation radio-carpienne, la section faisant disparaître tout ce qui se trouve au-dessous d'elle, on n'aurait pas trouvé à l'extrémité du moignon ces bourgeons digitiformes, indices manifestes d'une évolution avortée.

Commandeur dit de même : « Mon observation est un arrêt de développement du membre et non une amputation congénitale, car : 1° il existe des tubercules cutanés représentant des rudiments de doigts ; à leur niveau l'épiderme s'invagine en formant une ébauche de matrice unguéale ; 2° il existe une masse osseuse commune, représentant le carpe, et terminée par des tubercules, en partie cartilagineux, qui paraissent des rudiments du squelette métacarpo-phalangien ; 3° les muscles qui s'insèrent sur le tiers inférieur de l'avant-bras ont disparu. Ce fait est surtout important pour le carré pronateur, car, en supposant qu'il s'agisse d'une amputation congénitale passant au niveau du carpe, ce muscle ne devait pas disparaître en totalité, d'autant plus que les mouvements de pronation persistent dans toute leur étendue. On ne peut donc pas dire : suppression de la fonction. Il est plus simple d'admettre qu'il y a arrêt de développe-

ment de la portion terminale du membre, qui est la cause de l'absence de ce muscle. »

Michel, Jean, Cousin pensent également que dans leurs observations, il s'agit non d'amputations spontanées intra-utérines, mais d'arrêts de développement.

Soubeyran : « On peut attribuer cette anomalie à une compression fœtale. Si la compression a lieu au début de l'apparition des bourgeons des membres, ils avortent et on a un ectromélien ; lorsque le bourgeon est déjà segmenté, on a un hémimélien. L'incurvation des os de notre sujet et leurs déformations semblent bien prouver qu'il y a eu un obstacle s'opposant à leur développement. »

Infroit et Heitz pensent aussi : « que leur hémimélie avec absence du péroné est due vraisemblablement à la pression purement accidentelle du capuchon amniotique trop étroit, sur la face externe du segment distal du membre, pendant les premiers mois de la grossesse ».

Huet et Infroit font de leur cas une malformation symétrique dont la caractéristique principale est l'absence du cubitus. Dans les difformités congénitales des membres supérieurs, l'absence du cubitus est beaucoup plus rare que l'absence du radius. Kümmel n'en a pu réunir que 13 de la première, contre 67 de la seconde ; on peut y ajouter le cas de Mouchet et Vaillant, et le cas de Pagenstecher.

On peut distinguer parmi les hémimélies, trois groupes :

α) Hémimèles proprement dits, où l'avant-bras manque en totalité ou en partie, la main peut manquer également ou bien n'être représentée que par une partie des doigts ou par des vestiges plus ou moins rudimentaires de ceux-ci ;

β) Hémimèles par absence de la tige ou rayon cubital. Dans la variété-type, la partie radiale de la main, 1er métacarpien et pouce existent, mais les quatre autres doigts ou plusieurs d'entre eux manquent en même temps que le cubitus et une grande partie du carpe et du métacarpe.

γ) Hémimèles par absence de la tige ou rayon radial ; l'avant-bras et la main paraissent mieux représentés dans leur ensemble ; généralement, cependant, les derniers doigts seuls existent, le pouce et son métacarpien font le plus souvent défaut ou ne sont qu'imparfaitement développés ; le carpe aussi est habituellement incomplet ; de plus, ces malformations entraînent l'existence de certaines variétés de main-bote congénitale.

Nous ne pouvons que conjecturer les conditions pathogéniques qui ont pu provoquer les difformités présentes en nous basant sur les connaissances actuellement acquises en tératogénie.

Un certain nombre d'anomalies et de malformations congénitales paraissent tirer leur origine de conditions antérieures à la fécondation ; en fa-

veur de cette opinion on peut faire valoir les cas où ces anomalies et malformations ont été transmises par hérédité ; on en a cité des exemples pour quelques cas d'ectromélie et d'ectrodactylie. Pour quelques autres anomalies des membres on a pu invoquer aussi une régression atavique. Au premier abord, l'aspect des membres supérieurs de notre sujet rappelle celui des membres antérieurs de certains oiseaux ; mais cette ressemblance n'est que très grossière, puisque le squelette de l'avant-bras ne se compose que d'un seul os ; il ne peut pas être plus question de régression atavique dans ce cas d'absence du cubitus que dans des cas d'absence du radius où l'aspect est complètement différent.

Nous ne nous arrêterons pas aux anomalies de développement qui ont eu leur origine dans la fécondation même ou dans la segmentation de l'ovule. Les difformités comme celles que nous avons en vue, c'est-à-dire les diverses variétés de l'ectromélie et plus spécialement celles de l'hémimélie ne paraissent pas devoir reconnaître une pareille origine ; elles semblent plutôt devoir prendre naissance pendant la période embryonnaire, à une époque assez avancée de celle-ci correspondant à la formation et au premier développement des membres. Le mécanisme de leur production n'est sans doute pas univoque. Il est vraisemblable que quelques-unes sont dues à des causes agissant directement sur l'embryon lui-même, elles seraient d'origine endogène ; d'autres reconnaîtraient des causes siégeant en dehors du corps de l'embryon soit dans les annexes (amnios, allantoïde, cordon ombilical), soit plus extérieurement encore (organes maternels), elles seraient d'origine exogène. Dans quelques cas d'ectrodactylie, d'hémimélie et même d'ectromélie proprement dite, cette origine exogène semble bien démontrée ; elle peut être attribuée par exemple à des compressions ou à des adhérences amniotiques produisant de véritables amputations congénitales. La présence de doigts rudimentaires, comme il en existe souvent en pareil cas, peut s'expliquer par un nouveau bourgeonnement et une régénération incomplète de ces organes (Mathias Duval). Cette régénération qui ne se produirait chez les vertébrés supérieurs que dans la période de l'état embryonnaire est observée bien plus complète chez certaines espèces de vertébrés à sang froid, soit seulement pendant les premières périodes de l'existence, soit même encore pour quelques espèces, après complet développement.

On a toutefois (Brun et Chaillous) opposé à cette opinion des cas où les parties existantes étaient assez complètement formées pour rendre peu admissible ou douteuse l'hypothèse d'une régénération. Mais nous ne croyons pas que cette objection permette de repousser dans ces cas l'action d'une compression ou d'une constriction intra-utérine. Celles-ci, sans être suffisantes pour produire l'amputation congénitale, ont pu être

capables d'entraîner la mort ou d'entraver le développement des bourgeons embryonnaires qui devaient produire les parties avortées, tandis que des parties voisines, échappant à l'action de la compression, ont continué leur développement plus ou moins complet. Roux et Chabry, en détruisant expérimentalement par des traumatismes des parties de l'ovule au moment de sa segmentation, ont produit des arrêts de développement et des monstruosités dont le mécanisme paraît être de même nature que celui que nous invoquons. Ces compressions peuvent d'ailleurs avoir une autre origine que les annexes de l'embryon ; elles peuvent être produites notamment par des parties de l'embryon serrées les unes contre les autres ; dans ces conditions on a pu faire jouer un rôle à des contractions vives ou prolongées de l'utérus, à des constrictions extérieures, à des traumatismes subis par la mère pendant cette période embryonnaire.

Une objection que l'on peut faire encore contre l'origine exogène de ces difformités congénitales serait la multiplicité et la symétrie observées assez souvent dans ces cas de malformation. On peut facilement concevoir cependant que les causes de compression portent leur action à la fois sur plusieurs points de l'embryon, d'où la multiplicité des malformations. Quant à leur symétrie, elle se conçoit également si l'action de la compression se fait sentir sur des régions similaires de l'embryon. La multiplicité des lésions et une symétrie assez grande ont d'ailleurs été signalées dans des cas bien établis d'amputation congénitale.

Quelquefois on a voulu voir une influence du système nerveux central. Mais, comme on l'a fait remarquer, ces malformations doivent être antérieures à la vie fœtale et remonter pour la plupart à la période embryonnaire, à une époque où le système nerveux central est en pleine période de développement, où ses fonctions paraissent nulles encore et où il ne se trouve pas en connexion avec les parties périphériques.

Dans notre cas, il existerait, à côté de malformations par défaut, des malformations analogues à celles dites par excès. Une même cause a dû produire non seulement l'arrêt de développement du cubitus et des parties correspondantes de la main, mais encore une déviation dans le développement donnant naissance à ces deux doigts en partie syndactyles et fusionnés. Quelle est la nature de cette cause ? Nous ne nous croyons pas autorisés à répondre d'une façon précise. Pour les malformations congénitales du sujet, une origine endogène est possible, mais une origine exogène nous paraît plus probable ».

L'origine du processus est, ainsi qu'on le voit, fort obscure. Sans doute nous ne sommes plus au temps où, ainsi que le raconte Ernest Martin, ancien médecin de la légation de France à Pékin, in *Histoire des mons-*

truosités, Ambroise Paré expliquait ces difformités par le « défaut de semence virile ». Mais le problème est encore loin d'être résolu.

Dareste admet une compression amniotique. Mouchotte pense que peut-être pourrait-on penser pour sa 2e observation d'hémimélie à un arrêt de formation de l'amnios admis comme manifestation d'une maladie de l'amnios, d'ordre local, en rapport avec l'endométrite maternelle observée, et l'hydramnios de l'œuf correspondant au porteur de l'hémimélie. Mais M. Et. Rabaud a montré que l'action mécanique, sous une forme quelconque, n'est pas capable de modifier la croissance d'un organe ; la prolifération cellulaire s'effectue normalement dans une enceinte trop étroite, mais l'organe comprimé s'accommode comme il peut, partant il se déforme d'une façon incohérente, affectant des contours extrêmement irréguliers. Ce n'est point le cas de l'hémimélie vraie où l'harmonie des formes persiste et où, à voir les choses superficiellement, le volume seul entre en ligne de compte.

D'autres auteurs ont cru trouver la cause de l'hémimélie dans une lésion du système nerveux, parfois dans la syphilis des centres.

C'est ainsi que Cousin attribue à la tare nerveuse du père (alcoolique et mental ensuite), et aux vives émotions consécutives de la mère, une influence marquée sur les arrêts de développement qu'il relate.

G. Gasne va plus loin : « Le père était, au moment de la conception, en pleine évolution de syphilis secondaire et de syphilis grave touchant avec une insistance remarquable le système nerveux. L'avortement des membres est subordonné, suivant la remarque de Lancereaux, à l'agénésie ou à une modification des cellules de la moelle, pendant la durée de la vie fœtale. La moelle, chez le fœtus, est loin d'être à l'abri des processus morbides qui l'altèrent et le modifient. Il résulte de recherches personnelles que, chez les fœtus, et en particulier chez les fœtus issus de parents syphilitiques, les lésions de la moelle ne sont pas rares, la syphilis héréditaire agit, avant la naissance, comme fait la syphilis acquise chez les adultes. Nous appellerons l'attention sur ce fait que la syphilis est coutumière de ces malformations congénitales ; les exemples en abondent : spina bifida, division de la voûte palatine, pieds-bots, luxations congénitales de la hanche, etc. Nous admettons ici l'hypothèse d'une lésion médullaire, due à la syphilis héréditaire, et ayant évolué pendant la vie fœtale.

Larcher ne pense pas que la « coïncidence signalée dès longtemps par Serres, Tiedmann, Guret, Troisier, Edinger, entre certains cas d'ectromélie, une altération des filets nerveux et une atrophie des renflements de la moelle épinière, doive être considérée comme purement fortuite » ; il penche plutôt pour l'opinion de Lancereaux. »

Mais Troisier fait observer qu'il n'a trouvé aucune lésion organique de

la moelle ; l'atrophie consistait en une diminution du nombre des cellules nerveuses : « Un seul mécanisme peut en rendre compte, c'est l'agénésie des éléments nerveux, liée intimement, et probablement consécutive à l'arrêt de développement du membre, à moins qu'elle ne soit sous la dépendance même de la cause de la monstruosité.

Dareste est dans le vrai quand il dit : « Ces atrophies de la moelle et du cerveau sont la conséquence et non la cause de la monstruosité. La formation du système nerveux, comme celle du système vasculaire, est sous la dépendance des organes auxquels ils apportent l'innervation et le sang. Si les organes se forment d'une manière incomplète, s'ils sont plus ou moins arrêtés dans leur développement, ces modifications de l'évolution retentissent, si on peut parler ainsi, dans le système nerveux lui même. C'est en rapport avec ce qui se passe dans les centres nerveux, consécutivement aux sections des nerfs, comme l'a démontré expérimentalement Vulpian, et aux amputations. »

L'hypothèse d'une amputation congénitale n'est pas soutenable aussi bien dans le cas qui nous occupe que dans les cas semblables. Mais si l'on tend communément à rattacher la nature du processus à un arrêt de développement, les observations relatées n'ont point éclairci l'origine de ce processus, et nous devons éliminer comme cause prochaine l'amnios et le système nerveux.

CHAPITRE III

CONCLUSIONS

A. — Après avoir décrit les altérations que nous avons rencontrées chez notre malade et après avoir donné un résumé des cas publiés par d'autres auteurs, nous devons maintenant nous efforcer de tirer les conclusions qui se dégagent de notre observation.

Nous le ferons d'abord en ce qui concerne les troubles que la dissection nous a fait reconnaître. Ensuite nous signalerons ce que l'examen microscopique des différents tissus nous a montré et ce que ces constatations offrent de particulier au point de vue pathogénique.

Nous avons dit que l'examen de l'encéphale n'avait point montré d'altérations évidentes à la simple vue. Il y aura lieu de faire un examen très détaillé du cerveau et du cervelet, en prenant les mesures aussi exactes que possible des circonvolutions motrices de chaque côté ; il y aura lieu aussi de faire un examen microscopique de l'écorce cérébrale. Une telle étude sera publiée ultérieurement.

Mais dès à présent l'absence de toute modification objective importante doit être soulignée. Le poids des deux hémisphères cérébraux ne présen-

tait pas de différences notables et n'était point différent, pour l'un par rapport à l'autre, de l'écart que l'on constate souvent chez les sujets normalement développés. Les circonvolutions motrices, et en particulier celles qui commandent les mouvements du membre supérieur, n'apparaissent point à ce premier examen comme offrant des différences bien appréciables.

A ce double point de vue notre cas est assez remarquable. Ne devait-on point s'attendre à rencontrer ici une différence caractérisée de poids et une différence non moins notable dans le développement cortical ?

Comment un tel fait peut-il s'expliquer ? Tout d'abord nous ferons remarquer que plus on se rapproche de la périphérie et plus les lésions sont intenses et marquées.

Ainsi les troubles sont relativement plus marqués dans le membre que dans la moelle, plus marqués dans celle-ci où on note à la vue une diminution de volume de la substance grise de la portion cervicale, que dans le cerveau.

Ensuite, il est très possible qu'une petite portion de l'écorce préside aux mouvements de la main qui, en réalité, était le seul segment du membre qui fût presque complètement absent et dont la fonction fut tout à fait réduite. Ainsi même dans l'avant-bras il y avait des muscles relativement développés et très actifs.

Enfin, il est possible que le microscope démontre une diminution du nombre des cellules motrices dans la portion de l'écorce correspondant aux mouvements de la main.

Quoi qu'il en soit, l'atrophie du membre n'est pas projetée sur le cerveau au degré que l'on eut pu attendre.

C'est qu'il existe pour la périphérie et pour les centres nerveux une indépendance dans le développement ontogénique, qui doit sans doute être invoquée ici. Et il faudrait surtout compter avec un arrêt de développement secondaire à l'absence de fonction d'une portion de l'écorce. Schaper, Wintrebert ont d'ailleurs mis en pleine lumière par leurs expériences sur des batraciens, l'indépendance complète de l'organisme embryonnaire et fœtal vis-à-vis du système nerveux qui n'a d'autre valeur dans l'organisme que celle d'une ébauche quelconque. Rabaud a corroboré ces recherches expérimentales par des observations précises qu'il a faites chez des fœtus humains.

Nous avons reconnu dans le cervelet une anomalie très curieuse, consistant en l'absence de corps dentelé dans l'hémisphère droit. Quelle est la valeur que peut avoir une telle constatation par rapport à l'hémimélie ? S'agit-il de simple coïncidence ? Cela serait d'autant plus remarquable que c'est justement du côté droit que se trouve cette anomalie. S'agit-il

d'un fait de corrélation ? C'est possible, mais dans l'état actuel de nos connaissances, il est difficile d'en trouver l'explication.

Les anomalies constatées par la dissection dans le membre supérieur sont nombreuses et diverses, marquant à la fois un arrêt de développement et une perturbation générale des dispositions anatomiques normales.

Ces anomalies sont encore d'autant plus marquées qu'on se rapproche davantage de l'extrémité distale. Nous avons tenté d'en établir une classification.

B. — Au niveau du bras où il y a relativement peu de troubles, les anomalies sont de celles qui sont reconnues et décrites avec une certaine fréquence. Ce qui est ici remarquable et ce sur quoi nous insistons, c'est sur leur accumulation, accumulation d'anomalies quelque peu banales, semblant indiquer que celles-ci sont l'ébauche des troubles que nous observons chez notre sujet et qu'elles répondent peut-être à une cause pathogène analogue. Il est en effet remarquable que ces anomalies légères, assez fréquentes pour être considérées dans les classiques comme des variétés de l'état normal, sont ici présentes dans les points où le trouble pathologique est à son minime degré.

Au bras, en effet, on constate le volume considérable du brachial antérieur qui va avec l'énorme apophyse coronoïde. Le faisceau qui va à la cloison inter-musculaire interne et sous lequel passent les vaisseaux huméraux est l'exagération de l'arcade aponévrotique signalée par Gruber in *Bulletin de l'Académie des Sciences de St-Pétersbourg*, t. XII, p. 259, dans son étude sur les anomalies du brachial antérieur ; toutefois il s'agit, dans notre cas, d'un faisceau surnuméraire proprement dit qui rejoint en bas le tendon terminal ; les languettes qui se détachent des branches du V deltoïdien constituent un brachial antérieur accessoire, comme on en rencontre souvent, depuis que Wood, Gruber, Hildebrandt, Müller, Henle ont attiré l'attention sur ces faisceaux.

L'absence du coraco-brachial a été signalée par Barkow.

Cependant l'artère humérale n'est pas signalée par les auteurs comme perforant quelquefois d'arrière en avant l'expansion aponévrotique du biceps pour se diviser en branches superficielles ; le cas étudié et représenté par Bourgery et Jacob (*Anat. descript.*, 1835, t. IV, Taf. 38, fig. 5) est celui d'une anomalie de l'humérale qui perfore l'aponévrose du bras au-dessus du niveau du pli du coude ; ce n'est donc pas un fait comparable au nôtre.

L'absence du nerf accessoire du brachial cutané interne n'a guère d'importance ; elle est vraisemblement liée à l'existence d'un nerf intercosto-huméral volumineux.

Par contre l'absence totale de la veine céphalique du bras est reconnue des auteurs classiques,

Au niveau de l'avant-bras, où les troubles sont beaucoup plus marqués, nous pouvons répartir les anomalies musculaires en trois groupes :

1° *Muscles reconnaissables, mais anormaux.*

a) *Par dédoublement, rond pronateur*, qui est double dans toute son étendue.

b) *Par insertions et connexions irrégulières : long supinateur* ; celui-ci a des origines humérales qui remontent haut, comme l'a parfois observé Grüber, puis Chudzinsky ; l'insertion inférieure complexe que nous lui trouvons ici, d'une part sur la partie inférieure de la diaphyse radiale, et d'autre part sur le tissu fibreux carpien et métacarpien externe n'est guère assimilable au cas de Dursy où il s'agissait d'un chef d'insertion qui s'étendait de la styloïde radiale vers le trapèze et le 3e métacarpien ; dans un autre fait, la branche antérieure cutanée du nerf radial passait entre deux languettes du tendon styloïdien ; ici, rien de semblable ; d'ailleurs, la branche nerveuse en question reste très superficielle et se perd à la hauteur de la styloïde ; mais l'artère radiale passe entre les deux insertions différentes, et toutes deux anormales du long supinateur.

c) *Par excès de volume : radiaux* externes fusionnés.

2° Muscles *méconnaissables*, sans analogies, très difficiles à identifier. Perturbation totale. Mais, en étudiant l'innervation, les connexions organiques, nous avons pu identifier ces muscles : c'est ainsi que les muscles figurés en *i* (fig. 9) représentent les muscles longs du pouce, mais leur insertion s'est faite plus haut, sur le radius ; que les muscles figurés en *j*, sont constitués par la masse non différenciée des extenseur commun des doigts, extenseur propre du petit doigt, cubital postérieur ; que les muscles *b* et *c* (fig. 2), représentent les fléchisseurs profonds (commun des doigts, et long du pouce).

3° *Muscles absents.* — En apparence, un grand nombre de muscles manquent ; en réalité seuls sont réellement absents, les muscles de la main, c'est-à-dire les muscles des éminences thénar et hypothénar, les muscles lombricaux et interosseux, le carré pronateur, le petit palmaire.

Les autres muscles existent, mais ils sont soit très considérablement réduits de volume, soit plus souvent encore, fusionnés avec d'autres, en des masses d'où ils ne sont pas encore différenciés en muscles autonomes.

Les muscles grand palmaire, fléchisseur commun superficiel des doigts, cubital antérieur sont en effet en une seule masse ; de même les fléchisseurs commun profond des doigts et long fléchisseur du pouce. Les extenseurs commun des doigts, extenseur propre du petit doigt, cubital

postérieur sont aussi fusionnés, de même que les 1er et 2e radial externe, et que les muscles longs du pouce.

Si l'on étudie le développement embryologique du membre supérieur, et en particulier les différentes époques d'apparition, de perfectionnement, d'isolement de chacun des muscles de ce membre, on voit aisément, d'après le tableau ci-joint, construit d'après les indications de Warren Harmon Lewis, combien il paraît logique de penser qu'il s'agit, dans notre cas du moins, d'un arrêt de développement s'étant produit aux environs de la 5e semaine de la vie intra-utérine, en tous cas certainement avant la fin de la sixième semaine. Les muscles qui font défaut, et ceux qui semblent ne point exister et sont en réalité seulement confondus et compris dans de plus complexes masses musculaires, apparaissent à la fin de la sixième semaine, ou se différencient les uns des autres à cette date. Il suffit de se reporter au tableau ci-joint pour s'en rendre compte.

Développement du membre supérieur
(d'après Warren Harmon Lewis).

Après la troisième semaine : Formation de cellules musculaires sur la partie centrale du myotome.

Après la quatrième semaine : Les os de l'avant-bras sont courts et épais. Le cubitus est le plus grand.

Après la cinquième semaine : embryon de 11 millimètres. Le membre supérieur est légèrement plus avancé en développement que le membre inférieur.

Os : L'*humérus* est en continuité avec l'*omoplate* qui est entourée d'un tissu qui fera les muscles péri-scapulaires (il n'y a ni coracoïde, ni acromion, ni clavicule) ; est aussi en continuité avec les *cubitus et radius*, qui eux-mêmes sont en continuité avec une palette représentant la future *main*, elle-même constituée de tissu moins différencié.

Main : on peut cependant y remarquer quelques centres de condensation qui représenteront tous les os du carpe, sauf le pisiforme.

Le scaphoïde est en ligne avec le radius, le semi-lunaire avec le cubitus ; le pyramidal est du côté cubital du carpe.

Le 5e métacarpien est dans son prolongement plus que dans celui de l'os crochu.

Toute la main a une légère courbure, surtout du côté cubital.

Du carpe partent 5 masses de tissu spécialement condensé, dans lesquelles on ne peut distinguer aucune indication de segmentation entre les métacarpiens et les phalanges.

Trapèze et 1er métacarpien ne sont pas encore séparés l'un de l'autre.

Muscles : *a*) *Pectoraux* (grand et petit), forment une *masse* qui commence à se différencier du tissu voisin.

b) *Grand dorsal* et *grand rond*, forme une *masse* analogue.

a et *b* sont différenciés l'un de l'autre par la présence du plexus brachial qui s'insinue ente ces deux masses.

c) Une troisième division parallèle à la portion ventrale du myotome cervical représente :

Masse : *angulaire de l'omoplate*, *grand dentelé*.

d) *Masse* : *Rhomboïdes*, ils ne sont qu'à l'état de très vague différenciation, et n'ont pas d'attaches scapulaires.

e) *Masse* : *Deltoïde*, *sus-épineux*, *sous-épineux*, *petit rond*.

f) *Sous-scapulaire*.

g) *Triceps brachial* : on voit ses trois chefs.

h) *Biceps* et *coraco-brachial*.

i) *Brachial antérieur*.

j) *Pronato-flexor mass de l'avant-bras* : *partie supérieure*, plus petite, compacte à l'extrémité proximale de l'avant-bras, se continue à sa partie distale, avec le tissu condensé des doigts. donnera plus tard :

Masse : rond pronateur, grand palmaire cubital antérieur, petit palmaire fléchisseur commun superficiel des doigts.

Partie profonde : *Masse*, fléchisseur commun profond des doigts, long fléchisseur du pouce, carré pronateur.

Le médian passe entre ces deux couches.

k) *Extenseurs*.

1er *groupe*, superficiel, s'étend du condyle humérale à l'extrémité proximale des doigts où elle se confond avec du mésenchyme condensé ; comprend, encore non différenciés ;

Masse : extenseur commun des doigts, extensenseur propre du petit doigt, cubital postérieur.

2e *groupe*, occupe l'extrémité proximale du côté radial de l'avant-bras. Longe le radius et se divise en deux parties entre lesquelles passe le radial ;

a) 1re *partie*, radiale, se continue avec du tissu condensé de l'extrémité distale du radius : *long supinateur*.

β) 2e *partie*, passe près du 3e groupe et se fusionne avec le tissu condensé des extrémités proximales des 2e et 3e doigts ;

Masse : 1er radial externe, 2e radial externe.

3e *groupe*, naît du cubitus et du radius, et se termine dans le tissu condensé des 1er et 2e doigts ; la portion destinée au 2e doigt est fusionnée intimement avec la portion du 1er groupe qui se dirige vers ce doigt.

Masse : long abducteur du pouce, court extenseur du pouce, long extenseur du pouce, extenseur propre de l'index.

l) Court supinateur se voit, très profondément ; il est en connexion avec le 3e groupe, et contraste par sa position et la direction de ses fibres.

Les fibres musculaires du groupe des extenseurs ne s'étendent pas aussi loin que celles de la masse des fléchisseurs.

Les 1er et 3e groupes se continuent plus ou moins avec le mésenchyme qui formera les doigts, où toute distinction entre ce qui sera muscle et ce qui sera cartilage, est impossible.

Après la SIXIÈME SEMAINE.

Os : L'omoplate est cartilagineuse. La clavicule est formée de tissu condensé, l'olécrâne très développé, est cartilagineux, la coronoïde est plutôt en tissu condensé, la tubérosité bicipitale, de même, ce qui sera la coracoïde et l'acromion, est très visible.

Extrémités distales des os de l'avant-bras sont élargies et séparées par du tissu condensé continu avec le périchondre de chacun d'eux.

Humérus, radius et cubitus ont à leurs extrémités une couche de cartilage hyalin.

Carpe : Tissu condensé d'origine, ou en trouve différents cartilages ; la rangée distale est complète ; dans la 1re rangée, la scaphoïde et le pyramidal sont cartilagineux, le semi-lunaire et le pisiforme sont en tissu condensé.

Métacarpiens : sont différenciés et surmontés de minces cartilages.

Les quatre derniers doigts sont représentés par une masse cartilagineuse incrustée profondément dans du tissu condensé, tandis que pour le 1er doigt, le tissu condensé prend la place du cartilage.

A l'extrémité de chaque doigt est une masse de tissu condensé.

Les cavités comprises entre les cartilages de la main ne communiquent pas entre elles et sont séparées par une aréole de tissu condensé.

Muscles : On peut distinguer l'un de l'autre : *grand pectoral*, *petit pectoral* ; *angulaire de l'omoplate*, *grand dentelé*, *deltoïde*, *sus-épineux*, *sous-épineux* et *petit rond* encore fusionnés, comme ils le sont souvent encore chez l'adulte.

Trapèze apparaît, mais n'a pas encore d'attaches scapulaires. *Grand palmaire* se perd dans le tissu condensé de la main, puis se fusionne avec le tissu de l'extrémité proximale du 2e métacarpien ; son tendon va passer profondément.

Rond pronateur croise la face antérieure de la diaphyse du radius.

Les *tendons flechisseurs superficiels* n'arrivent qu'à mi-hauteur du carpe et ne montrent pas l'englobement des tendons du fléchisseur profond.

Cubital antérieur est tout à fait distinct.

5 *tendons du fléchisseur commun profond et du long fléchisseur du pouce*, unis entre eux, ces tendons, en bas, sont bien formés ; ils passent à proximité des tendons du fléchisseur superficiel, et continuent jusqu'à l'extrémité des doigts.

Carré pronateur.

Lombricaux commencent à se former.

Interosseux peu différenciés.

Après la *septième semaine*, *embryon de* 20 *millimètres.*

Os : Os du carpe, cartilagineux, dans leur position définitive. — Commencement d'indication des ligaments du poignet.

Les cinq métacarpiens sont présents ; le 1er est le plus court.

Les deux premières rangées de phalanges sont présentes.

Muscles : *Sous-clavier*. *Fléchisseur commun* profond est séparé du *long fléchisseur du pouce.*

L'extenseur commun des doigts s'allonge. Le tendon du cubital postérieur se forme.

Les deux radiaux ne sont pas encore séparés l'un de l'autre.

Long abducteur et court extenseur du pouce ne sont séparés qu'au niveau de leurs tendons qui se fusionnent avec le périchondre du premier doigt.

Tous les muscles de l'adulte sont présents et à peu près dans la position qu'ils doivent conserver.

C'est à la fin de la 6e semaine qu'existent le carré pronateur, les muscles de la main ; c'est à ce moment seulement que se distinguent nettement les différents muscles qui composent les deux couches du pronato flexor mass d'Humphry ; qu'apparaissent les tendons isolés des fléchisseurs superficiel et profond, en même temps que les phalanges d'insertion ; que se séparent les long supinateur et radiaux, les différents extenseurs dont les tendons inférieurs se scindent en autant de faisceaux que de doigts ; que se différencient chacun des muscles longs du pouce.

Avant la fin de la cinquième semaine, au contraire, les formations musculaires ont la situation, la forme et les connexions que nous avons trouvées ; au niveau du poignet et de la main, elles se perdent ou se terminent dans un tissu fibreux condensé qui représente à la fois leurs tendons inférieurs, distaux, et la masse centrale de la main. Les muscles du pouce sont les moins développés ; dans notre cas ils sont représentés par un seul muscle qui s'insère en bas sur la partie inférieure du radius ; le pouce n'est en effet représenté que par une formation ayant l'aspect et la consistance d'un petit tubercule cutanéo-fibreux, surtout cutané et légèrement graisseux.

Les tendons des autres muscles des doigts et de la main s'étalent en un

tissu fibreux commun ; mais le pouce est une formation à part, comme chacun sait ; les tendons inférieurs de ses muscles sont, comme leurs corps charnus, l'objet d'un développement à part ; ils ne sont que fusionnés entre eux, non clivés, dès le début de leur apparition, mais sont, tant à leur partie musculaire qu'à leur partie distale, fibreuse, séparés des muscles des autres doigts ; ceux-ci ont une partie fibro-tendineuse commune ; les muscles longs postérieurs du pouce se terminent en bas par une seule masse fibreuse qui s'arrête sur le radius, le pouce manquant en tant que formations osseuses nettes ; d'ailleurs on peut, par une dissection très délicate, suivre quelques travées fibreuses qui partent de ce tendon vers la masse du pouce, face postérieure.

On voit donc de par les faits précédents que les arrêts de développement et les anomalies que nous a montrés la dissection de notre sujet, sont en rapport d'intensité pour les muscles et pour les os, avec la chronologie qui, à l'état normal, préside au développemeut de ces parties respectives.

C. — **Examen histologique.**

L'examen histologique des centres nerveux, des nerfs et des muscles a montré, de son côté, des particularités intéressantes et qui permettent de conclure que tous les éléments histologiques de ces tissus étaient de structure normale, mais diminués quant au nombre. En d'autres termes, l'examen a montré qu'il s'agissait, en ce cas, de l'atrophie numérique telle qu'elle fut décrite par l'un de nous.

Moelle.

α) *Examen de la moelle.* — Toutes les modifications portent sur la substance grise. Déjà à l'œil nu on constatait dans la région cervicale inférieure une diminution de volume d'environ un tiers, de la substance grise par rapport au côté sain.

Sur les coupes histologiques, ces modifications apparaissent déjà dans la région cervicale moyenne, et se poursuivent jusque dans la région dorsale.

Les cellules de la corne du côté de l'hémimélie sont de dimensions et de structure absolument normales, mais leur nombre est notablement diminué par rapport au côté sain. Toute la lésion est là.

Voici le résultat des numérations :

	Corne gauche	Corne droite
Cervicale moyenne. . . .	28 cellules	27 cellules
8e cervicale	33 »	18 »
2e dorsale	21 »	16 »
5e dorsale	17 »	15 »

Ainsi dans le point où la lésion est au maximum les éléments histologiques sont au nombre de 18 contre 33 du côté sain.

NERFS. — MUSCLES.

β) *Examen histologique des nerfs et des muscles.* — Ici, comme pour la moelle, on trouve du côté malade une diminution du nombre des fibres qui composent un nerf (médian, musculo-cutané, radial) et des fibres qui composent un muscle (presque tous ont été examinés), tandis que nulle part il n'y a la moindre altération de volume ou de structure de ces éléments.

Ainsi, dans les muscles les plus petits, les fibres musculaires ont le même volume que celle du muscle correspondant d'un sujet sain.

γ) *Conclusions tirées de l'examen microscopique.* — Il résulte de ces faits que dans la moelle, dans les nerfs, dans les muscles, les éléments histologiques qui composent ces divers organes sont partout de structure normale et de volume normal, mais que leur nombre est seul diminué. Ce défaut de nombre est, répétons-le, toute la lésion.

La lésion est *quantitative*, non qualitative. Ce cas est donc encore un exemple de cette atrophie numérique marqué par un arrêt de développement consécutif à de multiples lésions survenant avant le développement complet de l'individu, que ces lésions se produisent pendant la vie intra-utérine ou dans l'enfance (brûleurs, arthrites chroniques, tumeurs blanches, caries, traumatismes, etc., au niveau des membres, du tronc, de la face.

En renvoyant le lecteur pour les détails de ces lésions aux travaux de l'un de nous (1), nous concluons en définitive que la lésion histologique pour le cas qui nous occupe présente les caractères de l'atrophie numérique.

BIBLIOGRAPHIE

ALBRECHT. — *De infante trunco sine artibus.* Acta physico-medica academiae Caesarae, naturae curiosorum, t. V (obs. 22, p. 93), 1740.

AZOULAY. — *Photographie d'un cas d'hémimélie.* Bull. et mém. Soc. anthropol. Paris, 1902, 6 s., II, 51.

AUDEBERT. — *Malformation des membres supérieurs ; hémimélie.* Toulouse médical, 1901, 2 s., III, 290-292.

(1) KLIPPEL, *Arrêt de développement des membres à la suite de lésions dans l'enfance. Atrophie numérique.* Rev. de méd., mars 1893. Même sujet, Presse méd., 31 juillet 1897 ; Soc. de neurologie, 6 juillet 1905 ; *Anomalies multiples congénitales par atrophie numérique des tissus.* Nouv. Iconographie de la Salpêtrière, avril 1906 ; DANIEL, *Des arrêts de développement consécutifs aux lésions locales datant de l'enfance. Atrophie numérique* de KLIPPEL, Thèse Paris, 1899 ; DURANTE, *Atrophie numérique.* Traité d'Anat. path. de CORNIL et RANVIER (nouv. édit.), RENAUT, *Atrophie numérique*, Thèse Paris, 1907.

Bertin (E.) et Oui (M.). — *Monstre ectromélien hémimèle.* Echo méd. Nord. Lille, 1903. VII, 378.

Blain. — *Hémimélie thoracique droite ; conformation normale du bras, avant-bras rudimentaire.* Soc. anat. Paris, juillet 1873, p. 599-600.

Bourneville. — *Un cas d'hémimélie bi-abdominale,* Progrès médical. Paris, 1893, 28 octobre, n° 43, 2e s., XVIII, 281.

Blachez. — Soc. anat. Paris, 1856, p. 281-284.

Paul Bert. — Soc. d'anthropologie, 1873.

Bonn. — Thesaur. oss. morb., p. 129, Amsterdam, 1783.

Brun et Chaillous. — *Un cas d'hémimélie.* Presse médicale. Paris, 1896, 413.

Buffon. — *Hist. nat.*, t. V, p. 310.

Chancerel. — *Hémimélie congénitale.* Année médic. Caen, 1876, janvier, I, 6.

Chaput. — Soc. anat. Paris, juin 1889, p. 453-454.

Collineau. — *Cas curieux d'hémimélie.* Rev. mens. de l'école d'anthropol. Paris, 1897, VII, 60-62 (c'est l'analyse de l'article de MM. Brun et Chaillous).

Commandeur (G.). — *Hémimélie unilatérale du membre supérieur ; note sur l'anatomie des moignons d'arrêt de développement des membres.* Archiv. prov. de chir. Paris, 1896, V, 551-557.

Charon (E.). — *Monstre hémimèle et ectromèle.* Ann. Soc. d'anat. path. Bruxelles, 1876-77, XXVI, 85-87.

Cousin (G.). — *Un cas de tératologie.* Nouveau Montpellier médical, 1894.

Chaillous (voir Brun et).

Créhange (Moïse). — *Contribution à l'étude de l'hémimélie.* Thèse Paris, 1898, n° 138 (1897-1898).

Daniel. — *Des arrêts de développement consécutifs aux lésions locales datant de l'enfance. Atrophie numérique de Klippel,* Thèse Paris, 1899.

Debout et Duplay. — Dict. Dechambre.

Debout. — *Coup d'œil sur les vices de conformation produits par l'arrêt de développement des membres.* Mém. Soc. chirurgie, t. VI, 1863. — *Note sur l'hémimélie.* Bulletin de thérapeutique, 1865.

Dareste. — *Recherches sur la production artificielle des monstruosités, ou essais de tératogénie expérimentale.* 1891. Paris.

Davida Léo. — *Virchow's Archives,* t. 88, p. 99. Berlin. 1882.

Desfosses (Paul) et Chaillous (Maurice). — *Un cas d'hémimélie.* Soc. anat. Paris, 1896, p. 308.

Dron. — *Sur un cas d'hémimélie bi-thoracique.* Société nationale de médecine de Lyon. Lyon médical, 1883, p. 460.

Durante. — *Atrophie numérique.* Traité d'anat. path. de Cornil et Ranvier (nouv. édit.).

Edinger. — *Virchow's Archives,* t. 89, p. 46. Berlin, 1882.

Fischer (H.). — *Fall von Hemimelie.* N. Yorker med. Monatschr., 1904, XVI, 526.

Fages (J.). — *Anatomie d'un monstre ectromélien (phocomélie pelvienne double, hémimélie thoracique gauche).* Gaz. hebdom. d. sc. méd. Montpellier, n° 44, 31 octobre 1885, VII, 517, 529 (article de J. Grynfeldt).

Faix. — *Musculature du membre malformé chez un hémimèle.* Soc. obstétrique de Paris, 1906, IX, 88-93.

Fœrster. — *Die Missbildungen des Menschen.*

Fournier. — *Stigmates dystrophiques de l'hérédo-syphilis,* 1898.

Geoffroy-St-Hilaire (Etienne). *Philosophie anatomique.* Paris, 1820.

Geoffroy-St-Hilaire (Isidore). — *Histoire générale et particulière des anomalies de l'organisation chez l'homme, et chez les animaux.* 1836, t. II, p. 214-227, IIIe partie.

Gasne. — *Un cas d'hémimélie chez un fils de syphilitique.* Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière, 1897, n° 1 p. 31.

Gurlt. — *Lehrbuch der Pathol. An. der Haus-Saugethiere,* 1832.

Gouriet (de Niort). — *Exemple curieux d'anomalies multiples.* Gazette des hôpitaux, 1857, p. 15.

Hervé (G.). — *Sur un cas d'hémimélie.* Bull. Soc. anthropol. Paris, 1886, 3e s., IX, p. 752-753.

Halbron. — *Un cas de phocomélie et d'hémimélie.* Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière, Paris, 1903, XVI, 123-128, 3 pl. Soc. Neurologie, 5 mars 1903.

Humphry. — *Observ. in myology.* Cambridge, 1872.

Heitz (J.) et Infroit (C.). — *Un cas d'hémimélie du membre abdominal droit étudié par la radiographie.* Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière, 1902, XV, 265-271, 1 pl.

Huet (E.) et Infroit (C.). — *Description d'un ectromélien hémimèle, avec quelques considérations sur l'hémimélie.* Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière. Paris, 1901, XIV, 128-148, 6 pl.

Henry. — *Un cas d'ectromélie du genre hémimélie.* Rev. méd. de l'Afrique du Nord. Alger, 1904, VII, 90-93.

Jean (A.). — *Cas d'hémimélie (avant-bras gauche).* Soc. anat. Paris, mars 1877, p. 144-146.

Jesson. — *Nanisme et infantilisme cardiaques.* Thèse Paris, 1905.

Kollmann (Dr Julius), de Bâle. — *Handatlas der Entwicklungsgeschichte des Menschen.* Erster Teil. Iena, 1907, fig. 334, 335, 336, 337, 338.

Klippel. — *Arrêt de développement des membres à la suite de lésions dans l'enfance. Atrophie numérique.* Rev. de méd., mars 1893. Même sujet, Presse méd., 31 juillet 1897. Soc. de neurologie, 6 juillet 1905. *Anomalies multiples congénitales par atrophie numérique des tissus.* Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière, 1906.

Klippel et Rabaud (Etienne). — *Sur une forme rare d'hémimélie radiale intercalaire.* Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière. Paris, 1903, XVI, 238-251.

— *Hémimélie thoracique droite.* Revue de l'Ecole d'anthropol. Paris, mai 1906, 141-151.

Kümmel (W.). — *Die Missbildungen den Extremitaten durch Defect Verwachsung und Ueberzahl.* Bibliotheca medica, Kassel, 1895.

Larcher. — Article *Péromélie*, in Dict. Dechambre.

Lefour. — *Un cas d'hémimélie.* Soc. d'obstétrique, de gynécologie et de pédiatrie de Bordeaux ; Journal de médecine de Bordeaux, 1896. n° 7, p. 73.

Legadre. — *Monstruosité par défaut ou privation des extrémités abdominales et de l'avant-bras gauche.* Comptes rendus Soc. Biologie, 1852, Paris, 1853, IV, 8 (Rapport de M. Follin).

Le Double (A.-F.). — *Traité des variations du système musculaire de l'homme.* 1897, 2 vol.

Letulle (M.) et Martin (E.). — *Contribution à la tératologie ; monstre unitaire, hémimélie.* Journ. de l'anat. et de physiol. Paris, 1877, XIII, 371-390, 1 pl.

Lhomme. — *Recherches sur les amputations congénitales.* Thèse Paris, 1893.

Mégnin (Paul). — *La nature*, 12 janvier 1901, p. 107 (Unthan, l'homme sans bras, acrobate et nageur).

Mabaret du Basty (de Saint-Léonard, Haute-Vienne). — *Un cas de tératologie.* Progrès médical, Paris, 1888, II, p. 236.

Maurice (E.-F.). — *Note sur un monstre humain hémimèle.* Ann. Soc. de méd. de St-Etienne et de la Loire (1877-1880), 1881, VII, 48-52.

Martin (Ernest). — *Histoire des monstruosités.*

Michel. — *Un cas d'hémimélie ; présentation de radiographies.* Soc. méd. Nancy, C. r., 1899-1900, 25 juillet 1900, p. CIII.

Mathias-Duval. — *Pathogénie générale de l'embryon. Tératogénie.* Traité de pathol. générale de Bouchard, t. I, 1895.

Mouchet (A.) et Vaillant (C.). — *Un cas d'hémimélie avec radiographie.* Soc. anat. Paris, 1899, novembre, p. 937-942. — *Un ectromélien hémimèle.* J. de clin. et Ann Soc. belge de chir. Bruxelles, 1901, I, 655-660, 2 pl.

Mouchotte. — *Hémimélie et amputation congénitale.* Soc. anat., 1902, p. 742-763.

Osmont. — *Contribution à l'étude des amputations congénitales.* Thèse Paris, 1892, n° 275.

Oui (voir Bertin et).

Paré (Ambroise) 1673. — Œuvres, édition Malgaigne, tome III, p. 23. Paris, 1840.

Pagenstecher. — *Beitraege zu den Extremitaeten Missbildungen. I. Defecte an der oberen Extremitaet.* Deutsche Zeitschrift für Chirurgie, L, 1899, p. 427-435.

Panum. — *Untersuchungen über die Enstihung der Missbildungen in den Eiern der Vogel.* 1890. Berlin.

Puech. — *Les anomalies de l'homme et leur fréquence relative.*

Puech (Paul). — *Absence de la main gauche par arrêt de développement.* Montpellier médical, 1886, p. 501.

Perrero (E.). — *Se le alterazioni del sistema nervoso centrale siano primitive o secondarie alle mostruosita per difetto (ectromelia, emimelia).* Archiv. per le Sc. med. Torino, 1901, XXV, 53-61, 1 pl.

Proust. — *Aïnhum congénital.* Bulletin Acad. de méd. 1889.

Prenant. — *Contribution à la connaissance des anomalies musculaires.*

Rabaud (Et.), 1898. — Thèse doctorat ès-sciences. Paris. *Essai de tératologie, embryologie de poulets omphalocéphales ; L'amnios et les productions congénitales (Archives générales de médecine,* 1905) ; *Pathogénie de la pseudencéphalie et de l'anencéphalie (méningite fœtale).* Nouv. Iconog. Salpêt., 1905.

Renaut. — *Sur 2 cas d'ectrodactylie et un cas d'hémimélie.* Soc. anat. Paris, 1874, XLV, 224.

Renault. — *Atrophie numérique,* thèse Paris, 1907.

Russel Bardeen and Warren Harmon Lewis (Charles). — *The Development of the Limbs* Body-Wall and Back. p. 1-37 ; With 9 plates and 27 text figures (The american journal of anatomy, vol. I, 1901-1902. Baltimore), n° 1, november 7, 1901.

Salmon (J.). — *Considérations sur la morphologie des rudiments squelettiques chez les monstres ectroméliens.* Soc. biol., 1906, XI, 489-491 ; *Connexions de ces rudiments, id.,* p. 630 ; *Structure histologique et développement des os de ces monstres.* Acad. des Sciences. Paris, 1906, CXI, III, 697-699.

Sandifort. — *Mus. anatomicum,* t. I, p. 305 (hémimélie chez le chat).

Soubeyran. — *Hémimélie avec avant-bras partiel et vestiges de la main.* Soc. anat. Paris, février 1902, 6 s., IV, 153-154.

Saint-Martin. — *Note sur un cas de monstre autosite ectromélien hémimèle,* Bull. Soc méd. de Pau, 1902, n° 5, 90-93.

Serres. — *Anatomie comparée du cerveau dans les 4 classes des animaux vertébrés.*

Simpson. — Monthly journal, juillet 1841.

Tassin père (de Leugny). — *Observation d'hémimélie thoracique droite,* Bull. Soc méd. de l'Yonne, Auxerre, 1870, XI, 10-12, 2 pl.

Testut. — *Traité des anomalies musculaires.*

Tiedmann. — Zeitschrift für Physiologie, 1829.

Tournier. — *Deux cas d'amputation congénitale de l'avant-bras,* Revue d'orthopédie, 1891.

Troisier. — *Absence de l'avant-bras, à droite : examen de la moelle,* Soc. anat. Paris, XLVI, 1871, p. 140. Archives de Physiologie normale et pathologique, 1871-1872, p. 72-82.

Valerani (F.). — *Caso al genere emimeles,* Archiv. de ortop. Milano, 1887, IV, 323-325.

Variot (G.). — *Présentation d'un cas d'hémimélie.* Bull. Soc. anthropol. Paris, 1890, 4 s., I, 2e fascicule, 280-285 ; résultats fournis par sa dissection ; *id.,* 489-492 ; Also, Gaz. méd. Paris, 1890, 7 s., VII, 151.

— *Deux cas d'hémimélie,* Journ. de clin. et de thérapeut. inf. Paris, 1894, II, 95-99.

— *Hémimélie,* Journ. de méd. int. Paris, 1905, IX, 109.

VILLARD (F.). — *Arrêts de développement multiples ; hémi-phocomélie.* Rev. phot. d'hôp. Paris, 1871, III, 164-167.

WARREN HARMON LEWIS (voir RUSSEL et).

WARREN HARMON LEWIS. — The american journal of anatomy, vol. I, 1901-1902. Baltimore, n° 2. February, 28, 1902, VIII ; *The Development of the Arm in Man*. With 2 plates and 14 text figures, p. 145-185.

UN CAS D'HYPERTROPHIE MAMMAIRE

ILLUSTRÉ PAR HORACE VERNET,

PAR

LUCIEN HAHN et **ERNEST WICKERSHEIMER.**

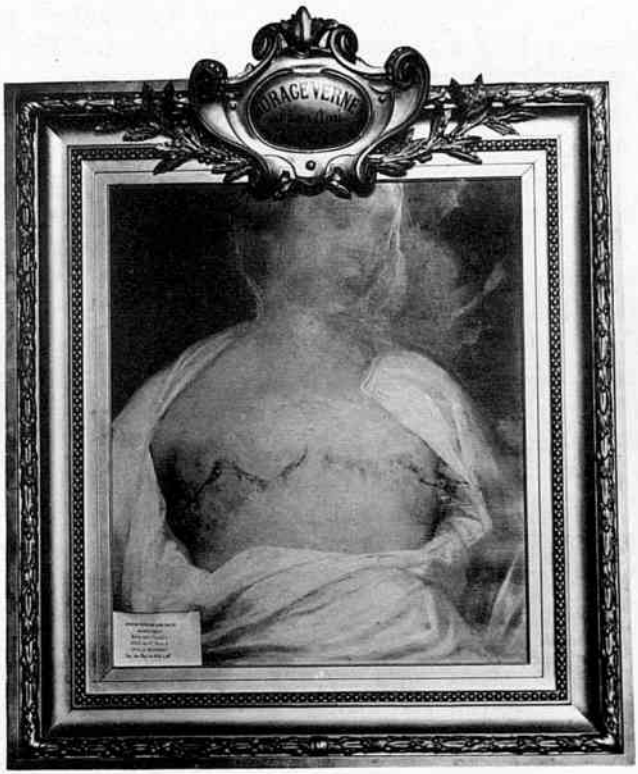
Souvent on s'est étonné de la prodigieuse fécondité d'Horace Vernet, de la diversité des genres qui tentèrent son pinceau. C'est sur cette diversité qu'insiste M. Armant Dayot dans la conclusion de son étude sur les Vernet (1).

« L'œuvre d'Horace est immense... De la plus vaste à la plus modeste dimension il a traité tous les sujets, tantôt avec le fin pinceau de l'aquarelliste, lorsqu'il peignait ses délicates et précieuses figures de Merveilleuses et d'Incroyables, tantôt avec d'énormes brosses, lorsqu'il recouvrait les centaines de mètres carrés où sont racontés les moindres détails de la *Bataille de Wola*, de l'*Assaut de Constantine*, de la *Prise de la Smalah*, de la *Bataille d'Isly*, du *Siège d'Anvers*, de la *Prise de Rome*... tantôt avec la plume ou le crayon, lorsqu'il jetait sur la pierre ou sur le papier, avec une si spirituelle prodigalité, tant de croquis légers et vivants : scènes militaires, épisodes de courses et de chasses, désopilantes caricatures de personnalités contemporaines... Il toucha à tous les genres... »

Ce qu'ignorent généralement les critiques d'art et ce que savent bien peu de médecins, c'est qu'Horace Vernet dans un de ses tableaux a fixé le souvenir d'une opération chirurgicale (Pl. LXXIV).

Au n° 12 de la rue de Seine est l'hôtel de la Société de Chirurgie de Paris. C'est là que se trouve le tableau qui nous occupe. Il appartient à la Société de chirurgie depuis un quart de siècle, comme cet extrait du procès-verbal de la séance du 4 avril 1883 en fait foi : « M. Desprès offre à

(1) ARMAND DAYOT, *Les Vernet. Joseph-Carle-Horace*, Paris, 1898, in-4°.



UN CAS D'HYPERTROPHIE MAMMAIRE

Illustré par Horace Vernet

(L. Hahn et E. Wickersheimer.)

Masson & Cie, Éditeurs

Phototypie Berthaud, Paris.

la Société de chirurgie au nom de M. le Dr Mance [*sic*], ancien chirurgien de l'hôpital de la Charité, trois photographies et un tableau peint par Horace Vernet, représentant une malade atteinte d'hypertrophie des deux mamelles et opérée avec succès. C'est le seul exemple aussi complet et aussi important, connu jusqu'ici... » (*Bulletins et mémoires de la Société de chirurgie*, t. IX, p. 263 ; Paris, 1883, in-8°).

C'est en vain qu'on chercherait sur les listes des chirurgiens de la Charité le nom du Dr Mance. Rectifions tout de suite cette coquille : le nom véritable du donateur est Manec.

Pierre-Joseph Manec était bien oublié, lorsque, en 1884, il mourut âgé de quatre-vingt-cinq ans, dans un petit village de la Guyenne son pays natal, où, célibataire, il s'était retiré, ayant, par son bistouri, acquis une grosse fortune. C'est à peine si quelques journaux médicaux de 1884, la *France médicale* et la *Gazette hebdomadaire de médecine et de chirurgie*, lui consacrèrent une brève notice nécrologique. Pourtant quelque cinquante ans auparavant, son livre sur la ligature des artères avait joui d'un grand renom, en France aussi bien qu'en Angleterre où une traduction l'avait fait connaître.

Un an avant de prendre sa retraite, dans les derniers mois de l'année 1858, Manec avait reçu dans son service de la Charité une jeune fille dont les seins présentaient une hypertrophie extraordinaire. En voici l'observation telle qu'elle fut publiée dans le numéro du 29 janvier 1859 de la *Gazette des hôpitaux* :

« ... Cette jeune fille, âgée aujourd'hui de dix-sept ans, d'une taille un peu au-dessous de la moyenne, d'une constitution délicate et d'une physionomie agréable, paraît avoir joui d'une bonne santé jusqu'à l'âge de quinze ans, époque où elle s'est aperçue pour la première fois que ses seins prenaient un développement considérable. Elle n'était pas encore réglée à cette époque. Ce n'est qu'un peu plus tard, à seize ans, qu'a eu lieu la première éruption menstruelle. Depuis ce moment ses seins n'ont cessé de s'accroître, au point d'avoir acquis en deux ans les proportions énormes qu'ils présentent aujourd'hui.

« Les mamelles de cette jeune fille représentaient deux énormes appendices pédiculés tombant sur la poitrine et le ventre, qu'ils recouvrent presque en totalité jusqu'au pubis. Mesurées dans la partie qui présente le plus grand développement, elles avaient une circonférence de 75 centimètres à gauche et de 72 centimètres à droite. La circonférence de leur pédicule était de 50 centimètres environ ; leur poids, autant qu'il a été possible de l'apprécier, de 6 kilogrammes 1/2 pour la droite, et de 7 pour la gauche, qui paraissait un peu plus développée. La peau, qui recouvre ces immenses glandes mammaires (car, comme on le verra tout à l'heure,

il ne s'agit là ni de cancers, ni de tumeurs adénoïdes, ni de lipomes, mais bien d'une simple hypertrophie du tissu glandulaire, ainsi que de tous les éléments anatomiques, tissu cellulo-graisseux, peau, etc., qui entrent dans la constitution normale du sein), la peau, disons-nous, ne paraissait en aucun point avoir subi aucune altération, aucune modification dans sa texture ; elle était blanche, douce au toucher, souple, mobile sur les parties sous-jacentes ; elle offrait, en un mot, tous les caractères du tégument normal du sein ; elle avait acquis un développement graduel et proportionnel à celui de la glande et des autres parties du sein ; aussi n'est-elle ni épaissie et hypertrophiée comme dans l'éléphantiasis par exemple, ni éraillée, et amincie comme le sont habituellement les téguments qui ont subi une distension considérable et rapide. Elle n'était tiraillée seulement qu'à la naissance des seins, aux pédicules, là où elle supportait tout le poids du sein dans la station. Le mamelon n'existait pas ou du moins il était aplati, presque entièrement effacé, mais sa place était parfaitement indiquée par l'aréole, d'une teinte légèrement brunâtre et extrêmement large.

« On remarquait vers la racine des deux seins et sur le petit espace de la paroi thoracique qui les sépare, un développement exagéré du système veineux sous-cutané.

« Enfin, en explorant avec soin les divers points de ces deux mamelles, on sentait partout à travers la peau la consistance et la sensation que donne au doigt le tissu lobulé de la glande mammaire.

« Ajoutons que ces seins n'ont jamais été le siège d'aucune douleur, ni même d'aucune sensibilité anormale, et que la pression et la palpation n'y étaient nullement pénibles. Mais ils étaient, on le comprendra aisément, pour cette jeune fille, plus qu'une infirmité pénible, c'était pour elle une cause de gêne extrême et continue, qui l'a engagée à venir demander un remède aux chirurgiens de la capitale. On comprend d'ailleurs aussi qu'un semblable travail de nutrition anormale n'a pu s'opérer depuis deux ans sans préjudicier d'une manière sensible à la santé générale, et sans menacer surtout l'avenir. Aussi cette jeune fille avait-elle sensiblement maigri. Mais la fonction qui avait le plus notablement souffert de cet état, c'était la fonction menstruelle ; la malade a à peine vu ses règles cinq ou six fois et d'une manière très irrégulière depuis deux ans. On a soumis cette malade dans son pays à plusieurs médications, mais sans aucun effet. Entre autres moyens, elle a été mise à l'usage de l'iodure de potassium. Mais le seul résultat de cette médication a été de produire un amaigrissement général ; tandis que les mamelles, loin de s'atrophier, ne faisaient que se développer de plus belle... »

Manec, après avoir pris l'avis de Velpeau, son collègue de la Charité,

décida d'amputer successivement les deux seins de la malade, et la première opération eut lieu sur le sein gauche, le 14 novembre 1858, en présence de Larrey, de Depaul, de Duchenne (de Boulogne) et de quelques autres praticiens, comme nous l'apprend le Dr A. Linas dans la *Gazette hebdomadaire de médecine et de chirurgie* du 19 novembre 1858 (1) :

«... La malade ayant été chloroformisée, le chirurgien a pratiqué d'abord, sur la face supérieure de la mamelle, et à une certaine distance de sa racine, une incision curviligne, à convexité inférieure, et s'étendant d'un bord à l'autre du pédicule. Après avoir coupé la peau amincie et le tissu cellulaire sous-cutané, l'instrument tranchant a divisé un assez grand nombre de vaisseaux anormalement dilatés, réunis en faisceau et formant comme un riche plexus destiné à la nutrition de la glande hypertrophiée. Deux ou trois artères qui donnaient une grande abondance de sang ont été liées sur le champ. Le premier lambeau ayant été soigneusement disséqué, la partie centrale du pédicule a pu se séparer aisément de la paroi thoracique ; il a suffi de diviser avec le doigt le tissu cellulaire lâche qui unit la mamelle au grand pectoral : cependant cette couche celluleuse était traversée, de distance en distance, par des espèces de cloisons fibreuses qui nécessitaient l'emploi du bistouri Puis un second lambeau, beaucoup plus petit que le premier, a été taillé aux dépens de la face inférieure du pédicule. Après la ligature des artères divisées, les lambeaux ont été rapprochés et réunis par des sutures entortillées et des bandelettes de diachylon placées dans l'intervalle des épingles. Enfin la plaie a été pansée avec des plumasseaux de charpie imbibés d'eau froide.

» La peau de la face supérieure du pédicule avait été tellement tiraillée par le poids énorme de la mamelle que le premier lambeau, malgré ses dimensions apparentes, était devenu presque insuffisant, après l'ablation de la tumeur, par suite du retrait considérable de la peau. Aussi, nous a-t-il semblé que M. Manec regrettait de ne pas avoir donné plus d'étendue à ce lambeau.

» La mamelle, étalée sur une table, offrait un diamètre de 1 m. 15 centimètres. Son poids exact était de 7 kilogrammes et demi. Les corps durs, semés profondément dans cette masse, étaient, comme nous l'avions prévu, les lobules hypertrophiés.

» Leur consistance est plus grande que celle du tissu glandulaire normal ; ils crient sous le bistouri qui les divise, et leur surface de section offre cette teinte blanchâtre et nacrée, cet aspect homogène et uni, qui ap-

(1) C'est par erreur que la *Gazette des hôpitaux* assigne la date du 24 novembre à cette opération que la *Gazette hebdomadaire* décrit déjà dans son numéro du 19 novembre.

partiennent aux tissus fibreux. Ces lobules sont séparés les uns des autres par un tissu cellulaire qui diffère de l'état normal par sa grande condensation et par le peu de graisse qui l'infiltre.

» *Examen microscopique du sein.* — M. Verneuil, auquel M. Manec a envoyé un fragment de la tumeur, a constaté les particularités suivantes. Le tissu est d'un blanc rosé, assez mou et cependant doué d'une grande cohésion. La coupe est lisse, luisante, homogène ; elle rappelle tout à fait, sauf la coloration, l'aspect de la mamelle saine, hors l'état de lactation. On voit cependant, çà et là, quelques pertuis assez volumineux d'où s'écoule par la pression une très petite quantité d'un liquide visqueux, translucide, analogue à de la synovie. Ces pertuis ne sont autres que des conduits galactophores coupés en travers. Au microscope, la structure est tout à fait celle de la glande mammaire chez une fille qui n'a jamais été mère. La presque totalité de la masse est formée par du tissu fibreux assez lâche, qui, par l'acide acétique, montre une assez grande quantité de noyaux. Ce tissu est traversé par des conduits excréteurs assez volumineux, à parois épaisses. Çà et là on retrouve des groupes de grains glanduleux petits, et composés de cinq à six culs-de-sac allongés, d'un petit volume. Les éléments glandulaires ne constituent pas la trentième partie de la tumeur, au moins dans les fragments qui m'ont été remis. Les vaisseaux capillaires sont assez nombreux ; je n'ai pas rencontré de nerfs dans les préparations que j'ai faites. »

La *Gazette des hôpitaux* nous renseigne en quelques mots sur les suites de l'opération, et sur la seconde opération qui eut lieu le 26 décembre 1858 (1) :

« Les suites ont été des plus heureuses sauf toutefois un léger accident survenu dans la nuit du 3e au 4e jour de l'opération, une légère hémorragie qui a fait craindre un instant une congestion pulmonaire, ce qui n'a heureusement pas eu lieu. La plaie, réunie par un grand nombre de points de suture et recouverte pour tout pansement de gâteaux de charpie mouillée, a marché rapidement vers la cicatrisation, qui était complète vers le 10 décembre....

» (La deuxième opération) fut faite le 26 décembre. Elle n'a présenté rien de particulier à signaler en ce moment. Il importe de noter ici que dans le court intervalle d'un mois écoulé entre ces deux opérations, la mamelle restante (la droite) avait subi un surcroît d'accroissement tel, qu'elle avait dépassé le poids et le volume du sein gauche. Du poids

(1) Dans l'intervalle des deux opérations, Manec observa que la sensibilité tactile de la mamelle était très obtuse. Les tentatives de pincement et de piqûre se transmettaient avec une lenteur excessive et d'autant plus grande qu'on s'éloignait davantage du pédicule (*Gaz. hebd.*, 4 février 1859).

de 6 kilogrammes et demi qu'elle avait lors du premier examen, au mois d'octobre, elle en était venue à peser 8 kilogrammes lors de la deuxième opération, c'est-à-dire une livre de plus que la mamelle gauche. Elle avait ainsi gagné en moins de deux mois, et surtout pendant le dernier mois, un kilogramme et demi (trois livres).

» Les suites de cette seconde opération ont été encore plus simples que celles de la première. Du troisième au quatrième jour, elle a eu seulement un peu de mal de tête, mais sans toux, ni oppression, ni hémoptysie.

» Le quatorzième jour, il est survenu de nouveau de la céphalalgie, cette fois avec un peu d'oppression, de mal de cœur, et quelques épistaxis. M. Manec se disposait à appliquer quelques sangsues aux cuisses pour provoquer les règles, lorsqu'elles sont venues spontanément. Dès ce moment tout s'est calmé. La plaie était complètement cicatrisée du 15 au 20 janvier. Cette jeune fille, dont l'état est très satisfaisant maintenant, et qui n'est seulement qu'un peu anémiée, a dû quitter l'hôpital hier, heureuse d'être débarrassée de ses deux monstrueuses mamelles. »

C'est dans la thèse de doctorat de Labarraque (Paris, 1875) qu'il faut chercher l'épilogue de l'observation :

« M. Manec a bien voulu nous apprendre que la malade s'était mariée depuis, et qu'elle avait eu quatre ou cinq enfants. A l'époque où, physiologiquement, les seins se développent par la lactation, des douleurs se sont manifestées dans les cicatrices, et les glandes de l'aisselle se sont engorgées. Puis au bout de peu de temps, tout est rentré dans l'ordre. »

Nous aurions aimé à savoir comment Horace Vernet fut amené à peindre le portrait de l'opérée de celui qu'il appelle son ami. Manec fut-il aussi son chirurgien dans la cruelle maladie qui, après de longues souffrances, l'emporta au début de l'année 1863 ? M. Horace Delaroche-Vernet, arrière-petit-fils d'Horace Vernet, à qui nous avons demandé des renseignements à cet égard, nous a répondu que ses papiers de famille ne fournissent aucune indication au sujet des relations de son aïeul avec le docteur Manec.

Le tableau de la Société de chirurgie est à l'huile ; il mesure 53 centimètres de hauteur sur 45 centimètres de largeur. L'opérée est représentée en buste, de trois quarts à droite, vêtue d'une chemise, entr'ouverte au niveau de la région mammaire. L'artiste a tracé le visage avec une imprécision voulue ; il est donc difficile de s'assurer si la jeune fille était vraiment « de physionomie agréable » comme l'affirme la *Gazette des hôpitaux*. La plaie opératoire du sein gauche est fermée, et la cicatrice est à peine visible dans ses deux tiers internes. L'amputation du sein droit étant plus récente, la cicatrisation est moins avancée de ce côté. Les fils ont été retirés.

Le tableau n'est pas signé, mais le cadre porte à sa partie supérieure un

cartouche où sont inscrits ces mots : *Horace Vernet à son ami Manec*. Une carte fixée dans un angle rappelle l'observation publiée par la *Gazette des hôpitaux*.

Des trois photographies que le docteur Manec donna à la Société de chirurgie en même temps que le tableau, une seule représente la malade après l'opération ; elle paraît, à peu de jours près, contemporaine de la peinture d'Horace Vernet.

Le gérant : P. Bouchez.

Imp. J. Thevenot, Saint-Dizier (Haute-Marne).

BIBLIOTHÈQUE DES FACULTÉS DE MÉDECINE

HOSPICE DE BICÊTRE

UN CAS DE PORENCÉPHALIE CHEZ UN HYDROCÉPHALE ÉPILEPTIQUE,

PAR

J. SÉGLAS ET **ANDRÉ BARBÉ**

Médecin de l'Hospice de Bicêtre. Interne des Hôpitaux.

Les cas de porencéphalie publiés jusqu'ici sont relativement peu nombreux ; leur étude histologique et leur pathogénie ont donné naissance à des recherches dont les résultats sont peu comparables et ne concordent que rarement. Parmi les études parues dans ces dernières années, il convient de citer le travail de Richter (1) qui fait jouer à l'arrêt de développement du corps calleux un rôle étiologique dans un certain nombre de cas de porencéphalie ; l'hydropisie ventriculaire serait également à considérer dans le mode de formation des cavités, et serait peut-être attribuable à des troubles circulatoires (compression de la veine de Galien). Deganello (2), étudiant un cas de porencéphalie chez un chien, trouvait une cavité développée aux dépens de la presque totalité de l'hémisphère cérébral gauche, une absence à peu près complète du faisceau pyramidal dans le pédoncule cérébral, dans le pont et dans le bulbe du côté gauche, une forte aplasie du faisceau sensitif (ruban de Reil) dans le pédoncule cérébral, le pont et le bulbe du côté gauche, une aplasie des noyaux bulbaires de Goll et de Burdach à droite, une atrophie du tubercule quadrijumeau antérieur gauche, et du nerf optique droit. Dans toute la hauteur de la moelle, il n'y avait aucun indice de dégénération ; le cervelet, la moelle épinière et les ganglions vertébraux étaient absolument normaux. Cette intégrité de la moelle dans la porencéphalie avait déjà été signalée par Kahlden, Kundrat, Kirchoff, Sperling.

La même année, Ravaut (3) rapportait un cas de porencéphalie acquise chez un homme qui, à la suite d'une chute, eut des crises d'épilepsie et

(1) Richter, Soc. de psych. de Berlin, janv. 1898, Archiv. f. Psychiatrie, t. XXXII, f. 1, 1899 (20 p., 27 fig.).

(2) Deganello, *Un caso di porencefalia.* Rivista di patologia nervosa et mentale, vol. V, fasc. 5, p. 193, mai 1900 (Exam. histol., 1 fig.).

(3) Ravaut, *Un cas de porencéphalie acquise.* Bulletins de la Société anatomique de Paris, 1900, p. 83.

succomba pendant une attaque épileptiforme. A l'autopsie, on trouva un foyer de ramollissement très étendu, avec perte de substance sur le lobe temporo-occipital, formant une cavité allongée, communiquant sur toute sa longueur avec le ventricule latéral, se prolongeant jusqu'à l'extrémité postérieure du lobe. Ce cas de porencéphalie acquise est à rapprocher de celui publié par Touche (1) qui observa une perte de substance du lobe pariéto-occipital droit, due à l'oblitération de deux artères, et de celui de Marcel Labbé (2) qui trouva une cavité en entonnoir communiquant avec le ventricule latéral chez une jeune fille qui avait fait dans son enfance une chute sur la tête et qui conservait une dépression crânienne à la partie inférieure du pariétal.

En 1901, Jumpolski (3) a porté le diagnostic possible de porencéphalie de l'hémisphère droit dans la région motrice chez un enfant épileptique, d'intelligence nulle, qui avait de l'exagération des réflexes, et les deux membres inférieurs en état de paraplégie spasmodique.

Zingerlé (4) publie une étude anatomique dans laquelle on trouve un aspect porencéphalique de l'hémisphère gauche ; le déficit porte sur les trois cinquièmes moyens de la frontale ascendante, les deux cinquièmes de la pariétale ascendante, la plus grande partie du lobule du pli courbe, le pied des circonvolutions frontales moyennes et inférieures, et une partie du pied de la 1re frontale. L'hémisphère droit contient un kyste dans la couronne rayonnante du lobe pariétal. Zingerlé considère son cas comme une porencéphalie vraie due à une lésion d'origine vraisemblablement vasculaire, dans le domaine des 2e et 3e branches de la cérébrale moyenne, quoiqu'on ne retrouve pas de reliquat manifeste d'une lésion des vaisseaux ; le trouble circulatoire aura été transitoire, et il a dû se produire au plus tôt dans les derniers mois de la vie intra-utérine.

Messing (5) a publié trois cas de porencéphalie ; il conclut que cette affection est la conséquence de processus pathologiques variés. Congénitale ou acquise, elle peut être en définitive rattachée aux mêmes causes, à des troubles circulatoires et à des processus encéphalitiques ou encéphalomalaciques. Ferrannini (6) réunit la porencéphalie à tout un groupe d'af-

(1) Touche, *Porencéphalie acquise.* Bulletins de la Société anatomique de Paris, 1900, p. 228.

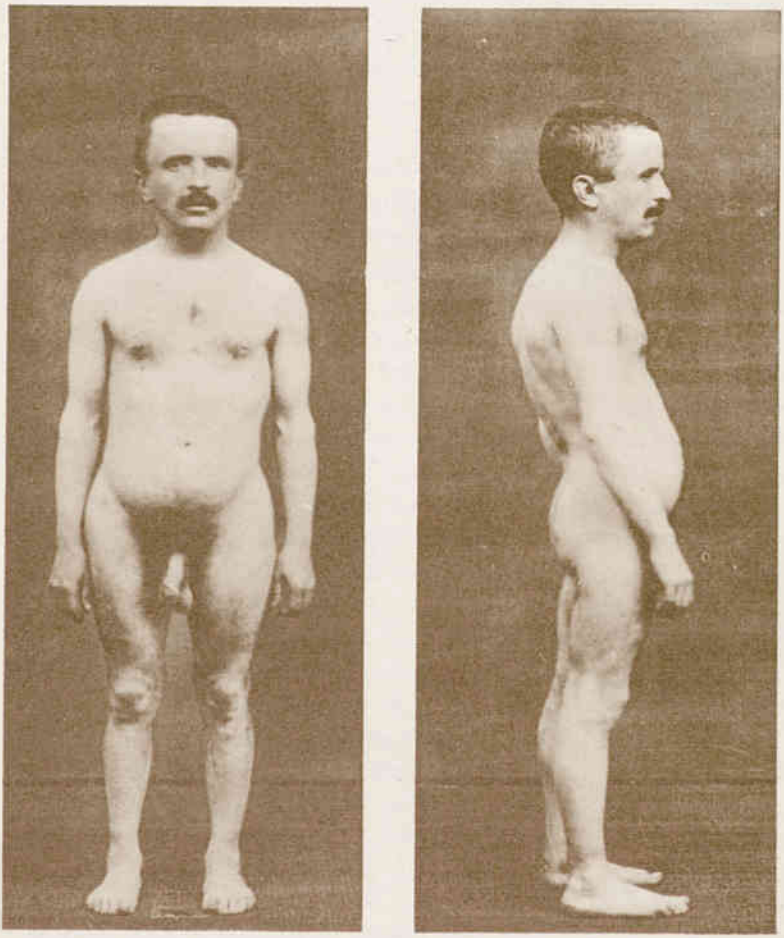
(2) Marcel Labbé, *Porencéphalie acquise traumatique.* Bulletins de la Société anatomique de Paris, 1899, p. 607.

(3) Jumpolski, *Déformation congénitale des deux pieds et d'une main.* Ozasopismo lekarskie, n° 8, 1901 (polonais).

(4) Zingerlé, *Un cas de lésion de développement circonscrite du cerveau. Contribution à l'étude de la porencéphalie.* Archiv für Psychiatrie, 1902, t. 36, f. 1. (16 p. 6 fig.).

(5) Messing, *Drei Fälle von Porencephalie*, 21 dessins, 2 pl. hors texte, bibliographie. Arbeit. aus d. neurol. Institute. an der Wiener Universität, XI Band, 1904.

(6) Ferrannini, *Sur la pathogénie des scléroses neuro-centrales juvéniles.* Giornale internazionale delle scienze mediche, Naples, An XXVII, 1905.



PORENCÉPHALIE ET HYDROCÉPHALIE CHEZ UN ÉPILEPTIQUE

(Séglas et Barbé)

Masson et Cie, Éditeurs

Phototypie Berthaud, Paris

fections telles que la sclérose lombaire infantile, la maladie de Little, la maladie de Friedreich, la sclérose latérale amyotrophique familiale, l'athétose et la chorée familiales, etc. On aurait ainsi un groupe d'affections à début insidieux dans le jeune âge, à évolution lente et progressive, à caractère familial, et ayant pour base anatomique une sclérose dégénérative frappant surtout, mais non exclusivement, le système nerveux central dans sa partie motrice. C'est encore à une lésion pyramidale que Haushalter et Collin (1) rattachent le point de départ de la porencéphalie.

Nous avons eu l'occasion d'examiner à l'hospice de Bicêtre un malade atteint de porencéphalie vraie et la rareté des observations publiées jusqu'à maintenant nous a engagé à publier ce cas.

Observation.

G... Alexandre entre le 9 août 1880, à l'âge de 25 ans, à l'hospice de Bicêtre pour épilepsie et débilité mentale ; les attaques convulsives, graves et fréquentes, s'accompagnent de céphalée et par instants de véritable état de mal ; le niveau intellectuel est très faible, le caractère irascible, et le malade ne peut se livrer à aucun travail suivi.

L'examen physique du sujet révèle un certain nombre de particularités : la taille est de 1 m. 55, l'envergure des bras de 1 mètre 615 mill. (Pl. LXXV).

Tête : Les dimensions de la tête sont les suivantes : le diamètre antéro-postérieur du crâne est de 22 cent. 5 ; le diamètre transversal est de 18 cent. 6, la circonférence horizontale maxima de 67 centimètres. L'indice céphalique est de 82. 7. Le front est droit, les bosses frontales saillantes, le nez régulier et non déprimé à la racine. Les narines et les yeux sont très écartés (la distance entre les deux angles internes des yeux est de 4 cent. 3). La voûte palatine est profonde ; les dents de sagesse existent, mais il manque en bas une incisive dont on ne retrouve pas la trace ; les dents sont d'ailleurs très serrées les unes contre les autres.

Tronc : saillie du sternum à la partie supérieure ; dépression thoracique en entonnoir avec un chapelet costal ; les courbures claviculaires sont exagérées, le thorax est déprimé au niveau de la région mammaire. La circonférence de la poitrine au niveau des mamelons est de 85 centimètres. La hauteur du tronc est de 52 centimètres (le sujet étant assis et le point de repère supérieur étant l'acromion). Le rachis présente une cyphose dorsale et une lordose lombaire.

Membres supérieurs :

Longueur des bras : 26 centimètres (de l'acromion à l'épicondyle).

Longueur des avant-bras : 24 centimètres (de l'épicondyle à l'apophyse styloïde du radius).

Longueur des mains : 18 centimètres (de l'apophyse styloïde du radius à l'extrémité du médius).

(1) Haushalter et Collin, *Les affections spasmodiques de l'enfance ; classification et pathogénie* (rapport), XV[e] Congrès international de médecine, section de Pédiatrie. Lisbonne, 1906.

Au niveau des mains, l'auriculaire de la main gauche surtout rappelle un peu la disposition en trident ; l'annulaire de la même main est en retrait.

Membres inférieurs :

De l'épine iliaque antéro-supérieur au sol :

A gauche	82, 5
A droite	80

Du grand trochanter au sol :

A gauche	77
A droite	75

De l'interligne articulaire du genou au sol.

A gauche	39,5
A droite	39,5

De la malléole interne au sol.

A gauche	6
A droite	5,5

Le pli poplité est oblique en bas et en dedans, il y a du genu valgum. Au point de vue mental, le sujet était d'une intelligence très affaiblie, nerveux, irritable. Du reste, les attaques d'épilepsie étaient fréquentes, ainsi que l'on en peut juger par le tableau suivant :

	Accès	Vertiges
1898	54	19
1899	32	31
1900	39	32
1901	53	16
1902	52	19
1903	28	1
1904	61	3
1905	38	

Vers le mois de décembre 1905, l'état s'aggrave et l'on constate tous les signes d'une tuberculose pulmonaire à évolution rapide ; la cachexie fit de rapides progrès et le malade succomba le 2 mars 1906.

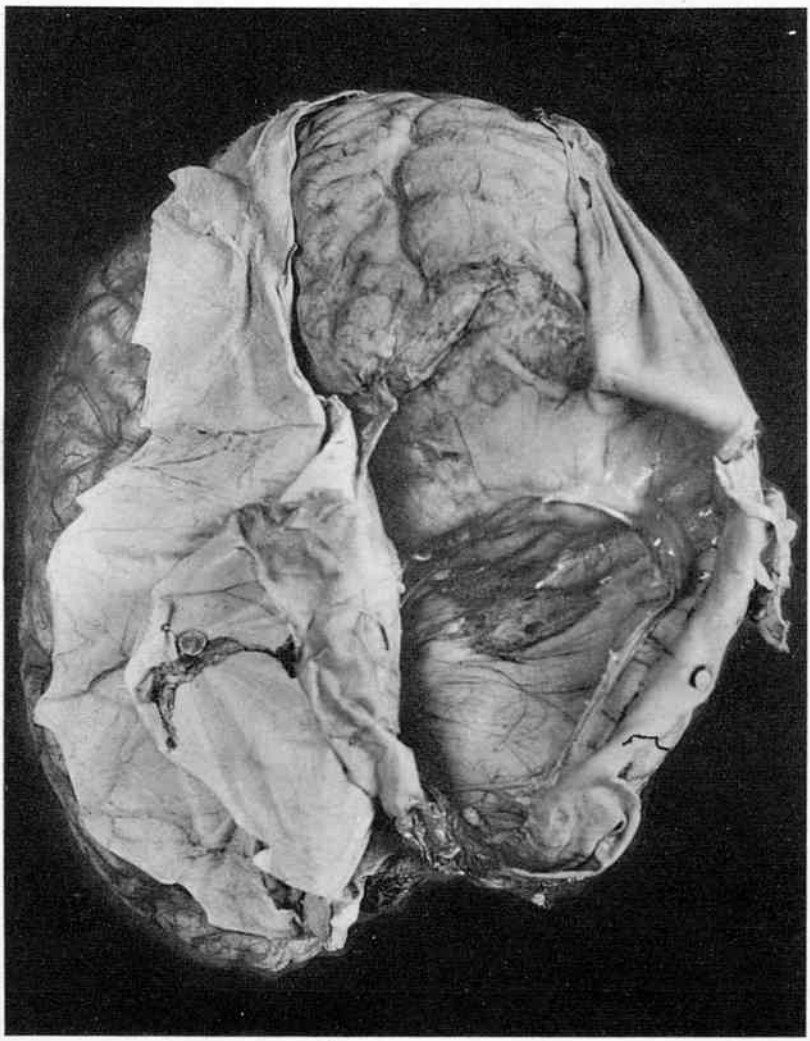
Le système nerveux fut formolé sur le cadavre quelques heures après la mort.

Autopsie.

Le 3 mars. Les poumons sont infiltrés de tubercules, surtout dans leur partie supérieure ; les autres viscères sont sains.

A l'ouverture du crâne, dont l'épaisseur est faible, on voit les méninges épaissies et comme distendues : l'ouverture de la dure-mère donne issue à un demi-litre environ d'un liquide clair, et l'on est frappé immédiatement par la présence d'une vaste cavité siégeant au niveau des parties moyenne et postérieure de l'hémisphère droit.

Une fois enlevé de la boîte crânienne, le cerveau, un peu plus volumineux que normalement, montre que cette cavité, suffisamment étendue pour y admettre un corps du volume d'une orange, est assez irrégulière quant à ses bords



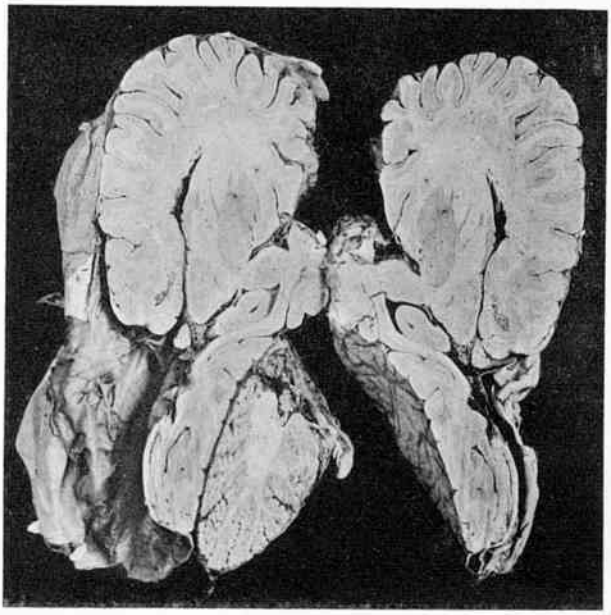
PORENCÉPHALIE CHEZ UN HYDROCÉPHALE ÉPILEPTIQUE

(Séglas et Barbé)

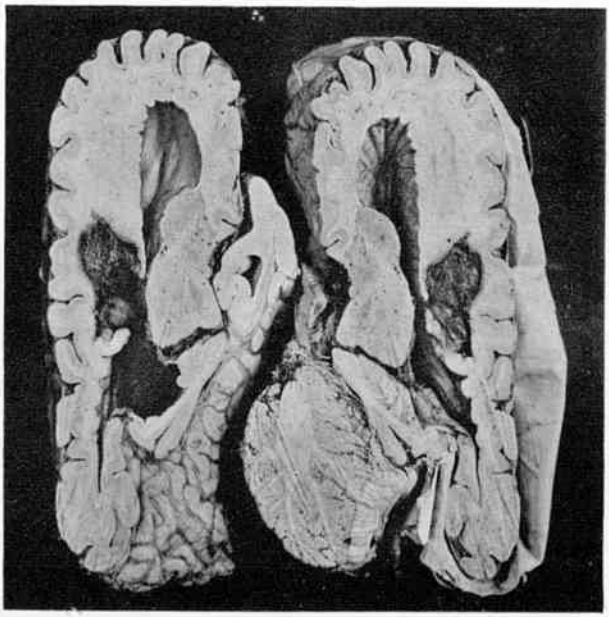
Aspect du cerveau vu par sa convexité.

Masson & Cie, Éditeurs

Phototypie Berthaud, Paris



A



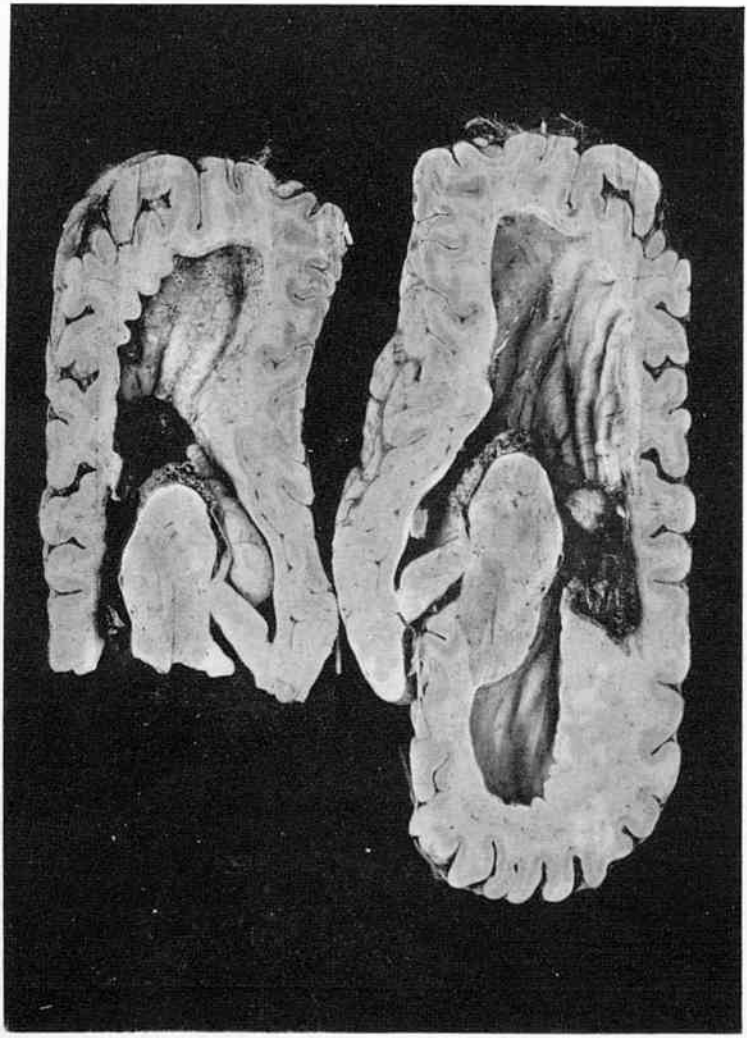
B

PORENCÉPHALIE CHEZ UN HYDROCÉPHALE ÉPILEPTIQUE

(Séglas et Barbé)

A Coupe verticale antéro-postérieure de l'hémisphère droit, à 3 centimètres en dehors de la scissure interhémisphérique. Les deux fragments de la coupe ont été renversés.

B Coupe verticale antéro-postérieure de l'hémisphère gauche, à 3 centimètres en dehors de la scissure interhémisphérique. Les deux fragments ont été renversés et montrent le foyer hémorrhagique.



PORENCÉPHALIE CHEZ UN HYDROCÉPHALE ÉPILEPTIQUE

(Séglas et Barbé)

Coupe verticale oblique en arrière et en dehors de l'hémisphère gauche, montrant l'étendue de la cavité ventriculaire.

Masson & Cie, Éditeurs

Phototypie Berthaud, Paris

et régulière quant à ses parois. Elle s'étend à la partie supérieure de l'hémisphère droit, commençant à l'union du tiers antérieur et du tiers moyen de la scissure interhémisphérique ; au niveau de cette scissure, la substance cérébrale est complètement absente dans les deux tiers postérieurs, et remplacée par un bord mousse, le bord interne de la cavité, siégeant à 2 centimètres environ au-dessous de la ligne par où passerait lebord supérieur de cet hémisphère droit. Quant au bord externe de la cavité, il part du bord interne, s'étendant d'abord en demi-cercle jusqu'à environ 8 centimètres de la scissure interhémisphérique, puis, se recourbant, il forme une crête mousse qui va se perdre en arrière au niveau de la partie postéro-supérieure du vermis supérieur du cervelet. La pie-mère, très épaissie, forme comme un rideau étendu au-dessus de cette cavité ; les vaisseaux qui sillonnent les circonvolutions se continuent directement au niveau de cette membrane pie-mérienne, au lieu de s'enfoncer dans la cavité. Quant à la dure-mère, très épaissie, elle ne présente, aucune adhérence ni altération macroscopique notable (Pl. LXXVI).

Si l'on examine maintenant la paroi de la cavité, on voit que cette cavité, de forme assez irrégulière, mais dont l'axe est cependant dirigé en bas et en dedans vers le ventricule, présente deux aspects différents suivant les points où on la considère. Dans la moitié supérieure de la cavité, on observe une membrane lisse, unie, blanc-jaunâtre, épaisse, et sillonnée par de petits vaisseaux. Cette moitié supérieure est limitée et séparée de la moitié inférieure par un rebord épais et mousse, qui surplombe le fond de la cavité en formant un épaississement d'environ 4 à 5 millimètres. Quant à la partie inférieure de la cavité, elle est tapissée par une membrane mince, tendue, transparente, perforée dans toute son étendue par de nombreux trous qui permettent une facile communication entre la cavité porencéphalique et la cavité ventriculaire.

Pour étudier cette cavité,on pratique une coupe verticale antéro-postérieure de l'hémisphère droit, parallèle à la scissure inter-hémisphérique et distante de celle-ci de 3 centimètres environ. Cette coupe montre que l'on est en présence d'une absence presque complète du lobe pariétal droit. Le lobe frontal est assez régulièrement développé. Quant au lobe sphénoïdal, extrêmement aminci, il est réduit à une simple lame de substance cérébrale épaisse de 2 centimètres environ et limitant la paroi inférieure de la cavité, la séparant ainsi du cervelet (Pl. LXXVII et LXXVIII).

Si maintenant, on pratique sur l'hémisphère gauche une coupe parallèle à la première, on constate que cet hémisphère est creusé en son intérieur par une cavité ventriculaire relativement considérable. Au niveau du lobe frontal, cette cavité est assez développée, puis en allant d'avant en arrière, elle s'amincit et prend un développement considérable dans le lobe occipital qui n'est plus réduit qu'à une simple lame de tissu, le centre étant creusé par une énorme excavation. Les parois de cette excavation sont normales et peu vasculaires, ainsi du reste que les parois de la cavité dans sa partie antérieure. A l'union du tiers antérieur et du tiers moyen de cette cavité, on observe une petite masse d'un brun rougeâtre, couleur lie de vin, siégeant dans la cavité épendymaire entre le lobe frontal et le lobe pariétal. Cette masse, d'un aspect

spongieux, est circonscrite au niveau de la substance cérébrale à laquelle elle adhère par une petite zone de un millimètre d'épaisseur présentant un fin piqueté hémorragique. Plus en arrière de cette masse se trouve une autre petite tumeur pédiculée, blanchâtre et à parois lisses, ne paraissant avoir aucun rapport avec la masse spongieuse avoisinante et ci-dessus décrite.

La protubérance annulaire, le bulbe et la moelle étaient normaux. Sur le cerveau, on préleva pour l'examen histologique, des fragments différents du cerveau et c'est ainsi que nous avons étudié le point de réflexion de la séreuse au niveau du rebord de la cavité porencéphalique, l'état des circonvolutions en avant de cette cavité, le foyer hémorragique ci-dessus décrit dans l'hémisphère gauche, et les granulations épendymaires qui tapissent la cavité ventriculaire de ce même hémisphère.

Ces fragments ont été mis dans le liquide de Muller pendant quatre mois, puis déshydratés, inclus à la celloïdine ; les coupes ont été traitées par les méthodes de Van Gieson et de Weigert-Pal pour la myéline.

Le point de réflexion de la séreuse montre que celle-ci est très épaissie, que les vaisseaux sont gorgés de sang, et que la paroi de la cavité est formée par un feutrage névroglique épais, régulier ; ce feutrage névroglique est séparé des circonvolutions par une épaisse cloison de gaines myéliniques dont les fibres sont parallèles à la paroi névroglique. En avant de la cavité, les circonvolutions sont, mais en ce point seulement, le siège d'une sclérose très accusée, avec raréfaction de la myéline.

Le foyer hémorragique situé dans l'hémisphère gauche est volumineux ; autour de lui, la myéline est raréfiée ; le foyer lui-même est constitué par un caillot dont la paroi épaisse, organisée, montre l'ancienneté de formation de cette hémorragie. Enfin, la paroi épendymaire de l'hémisphère gauche est épaisse ; recouverte de granulations jaunâtres ; ces granulations sont plus accentuées en certains points, et forment ainsi comme de véritables petits îlots.

Nous sommes donc ainsi en présence d'un cas de porencéphalie vraie, suivant la description qui en a été donnée par MM. Bourneville et Sollier, pour la distinguer de la porencéphalie vraie. Ce cas nous a paru intéressant à rapporter tant à cause des particularités qu'il présente que par la rareté des faits de ce genre.

LE TOPOGRAPHE CÉRÉBRAL

APPAREIL DE PROJECTION DES PARTIES DU CERVEAU SUR LA SURFACE DU CRANE

PAR

G. ROSSOLIMO

Professeur agrégé à la Faculté de Médecine de Moscou.

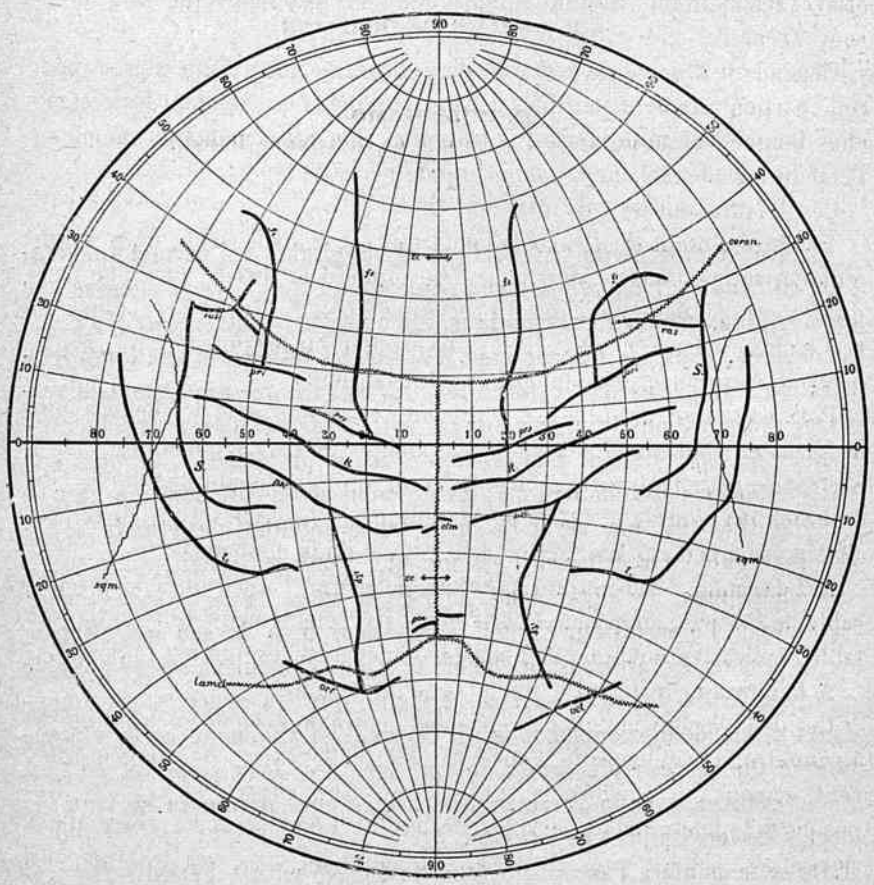
Malgré les progrès de la technique chirurgicale, qui permet quelquefois, en pénétrant dans le cerveau pour atteindre un foyer d'étendue peu considérable, d'ouvrir presque la moitié du crâne, il est impossible de ne pas désirer, dans les trépanations, d'éviter les lésions traumatiques inutiles et de ne pas rendre justice à tous les moyens qui permettent de préciser la localisation du procès sur ou sous la surface du cerveau. Le professeur *Zernoff* (1), allant à la rencontre de ce problème, a proposé son encéphalomètre et a élaboré à l'aide de celui-ci, en collaboration avec le Dr *Altoukhoff* (2), une série de cartes topographiques des grands hémisphères ; guidé par celles-ci il est possible, pendant les recherches encéphalométriques, de noter sur la surface du crâne, la partie sous-jacente du cerveau. Le professeur Zernoff a pris pour base de son invention la forme plus ou moins sphérique du crâne et du cerveau et a trouvé possible de tracer le dessin de la surface cérébrale sur les endroits correspondants d'une demi-mappemonde ; il obtint ainsi une vraie carte géographique du cerveau d'hommes de tout âge, des deux sexes et de tout index crânien, avec la caractéristique de chaque partie du cerveau en degrés de longitude et de latitude.

De cette manière l'encéphalomètre de *Zernoff* permet d'établir des rapports entre différents points donnés sur la surface du crâne et du cerveau ; cette méthode donne pourtant lieu à des erreurs, provenant de l'hypothèse de la forme de sphère géométrique de la tête. Comme ni le crâne, ni

(1) D. N. Zernoff. L'encéphalomètre, appareil pour déterminer la situation des parties du cerveau chez un homme vivant. Moscou. Séance de la Société physico-médicale du 22 mars 1891.

(2) D. N. Altoukhoff. *Recherches encéphalométriques suivant le sexe, l'âge et l'index crânien*. Moscou, 1891. Thèse.

l'encéphale ne présentent la forme précise d'une sphère géométrique, l'erreur sera d'autant plus grande que la forme du crâne observé s'éloignera plus de la forme sphéroïdale. C'est pourquoi l'exactitude de l'appareil et de la méthode qu'il représente est plus ou moins approximative, — approximation, du reste, négligeable à moins d'évaluation mathématiquement précise, parce que les cartes de la surface cérébrale d'individus de différents



index crâniens, c'est-à-dire celles des encéphales plus ou moins proches d'une sphère géométrique, diffèrent si peu l'une de l'autre, surtout par rapport aux circonvolutions centrales et temporales, que pour un physiologiste et pour un clinicien contemporain il s'agit d'une erreur négligeable.

C'est pourquoi nous croyons pouvoir compter l'encéphalomètre du pro-

fesseur Zernoff comme l'appareil le plus convenable et le plus pratique en ce qui concerne la solution des deux problèmes suivants :

1) Pour déterminer à la surface du crâne des points correspondant à des endroits donnés de la surface ou de l'intérieur de l'encéphale.

2) Pour indiquer à la surface de l'encéphale une circonvolution ou une de ses parties, correspondant à une partie quelconque. Et il ne s'est fait aucune trépanation dans notre clinique, sans que nous utilisions, et avec les meilleurs résultats, le procédé encéphalométrique du professeur Zernoff.

Cependant il nous a été donné de rencontrer les défauts de cet appareil, particulièrement sensibles dans la clinique et qui rendent les recherches longues et minutieuses, quelquefois dans les moments même où l'état du malade réclame la moins grande perte de temps.

Ces défauts sont les suivants :

1° En se servant de l'encéphalomètre il est indispensable de se servir d'une carte, c'est-à-dire que pour déterminer à la surface du crâne l'endroit correspondant au centre du cerveau intéressé, il faut préalablement rechercher ce dernier sur la carte et transposer sur le crâne tous ces points, déterminés par degrés de longitude et de latitude.

Pour cette transposition il faut exécuter toute une série de changements de place de l'arc mobile et du rayon mobile de l'encéphalomètre, chose nécessaire pour le tracé de chaque point de l'encéphale sur la surface du crâne. Ce double procédé est compliqué et exige beaucoup de temps, c'est pourquoi il représente le défaut capital de la méthode.

2° Le second inconvénient provient de ce que l'appareil étant inséparable de la carte, au cas où l'on n'aurait pas sous la main celle-ci ou une table explicative, l'emploi de l'encéphalomètre est absolument impossible.

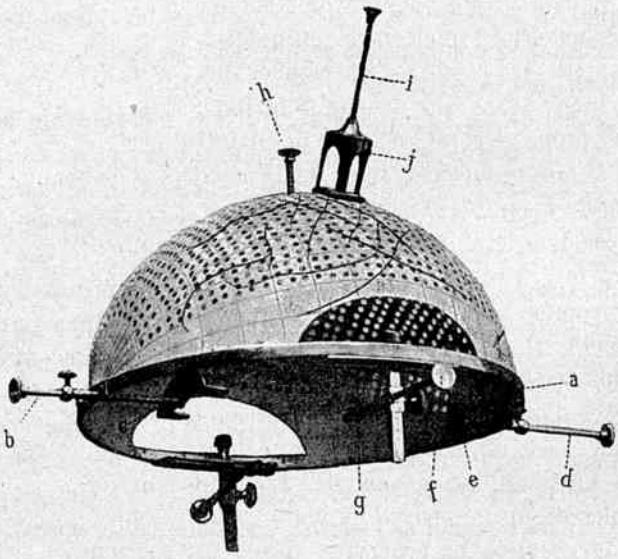
A la clinique ce défaut a une grande importance.

Ces deux inconvénients de l'encéphalomètre de Zernoff nous ont obligé à résoudre le problème de l'encéphalomètre dans un sens un peu différent, et nous ont amené à la construction d'un appareil que nous proposons d'appeler « le topographe cérébral ». Le principe de notre appareil consiste en ce que, pour la commodité du tracé sur le crâne des parties du cerveau données par les cartes de Zernoff et Altoukhoff, et afin d'écarter la nécessité de recourir à des tables auxiliaires, nous avons joint à l'appareil une carte des hémisphères cérébraux, utilisant en cela l'idée de la mappemonde géographique.

Dans ce but, au cercle horizontal et basal (*a*) de l'encéphalomètre de Zernoff, ayant 26 centimètres de diamètre intérieur et muni pour la pause sur la tête en haut, d'une vis avec coussinet (*h*), en avant, — d'une goupille (*b*) avec plaques à deux pattes qu'on introduit sous le bord supérieur

des deux orbites (*c*), en arrière, — d'une goupille se terminant au moyen d'une charnière sphérique par un rond métallique muni d'un tampon de caoutchouc pour l'occiput (*d*, *e*) (1), de chaque côté, — de deux goupilles mobiles sur des plans horizontaux et verticaux ayant à leur extrémité des olives en bois d'ébène pour les orifices extérieurs des oreilles (*f*, *g*), à cet anneau horizontal, disons-nous, est soudé un casque hémisphérique d'aluminium renversé, de 26 centimètres de diamètre, ayant comme pôles le front et l'occiput, un équateur frontal, des méridiens et des parallèles gravés à 10° d'intervalle comme sur le globe terrestre.

Sur ces méridiens et parallèles est gravée, suivant les données de Zer-



noff et Altoukhoff, la carte des sillons et circonvolutions des grands hémisphères du cerveau ainsi que la position des ganglions basals et des sutures craniennes (2).

Un hémisphère de ce genre représentera la projection des parties du crâne et du cerveau ci-dessus mentionnées sur la surface de la sphère ; l'ayant ainsi construit il restait encore à trouver le moyen de transporter une partie quelconque de cette carte sur la surface du crâne. Dans ce but il a fallu rechercher le moyen de tracer des rayons passant par un point

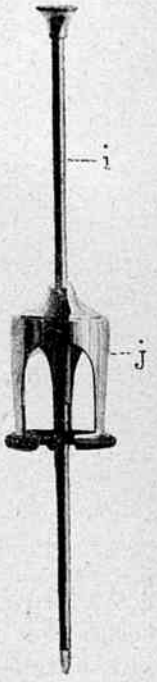
(1) Ces deux goupilles sont munies de divisions pour permettre de fixer chaque fois l'anneau à égale distance du front et de l'occiput.

(2) Pour les travaux de clinique nous croyons qu'il est suffisant de se servir de la carte simplifiée de la surface des hémisphères présentant la position moyenne des circonvolutions chez l'homme (Altoukhoff, carte I).

quelconque de la surface du globe posé sur la tête, jusqu'à leur contact avec le point correspondant de la surface du crâne. Nous y sommes arrivés par le moyen suivant :

1° Nous avons perforé le casque d'aluminium d'un grand nombre d'ouvertures rondes d'un millimètre et demi de diamètre, au nombre de 6 à 9 dans chaque carré de 10° de la mappemonde, et ceci suivant la largeur de l'intervalle entre les méridiens. Un grand nombre de ces ouvertures tombèrent ainsi sur les sillons gravés ; néanmoins cela n'a changé en rien l'intégrité de la carte ; et le réseau géographique est resté intact.

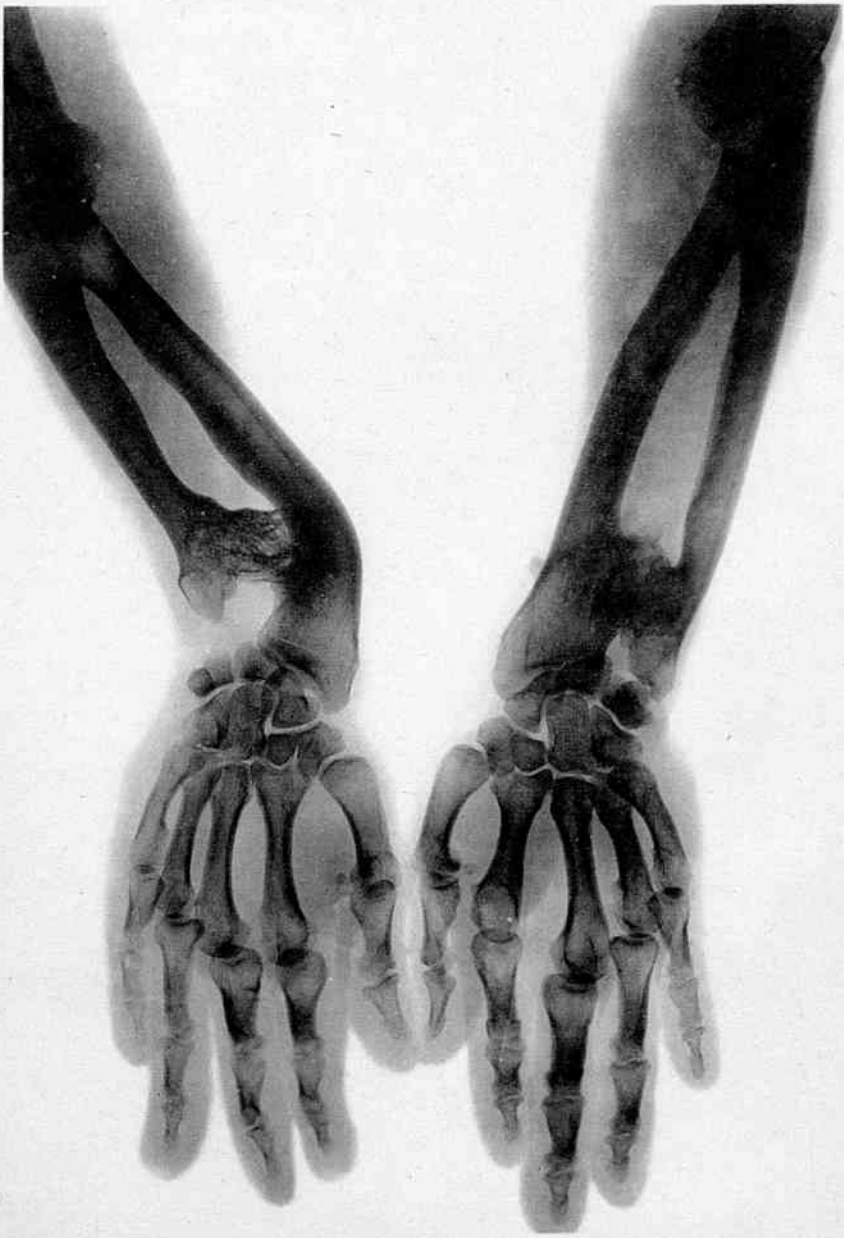
2° Nous avons préparé une goupille ronde en aluminium d'un demi-millimètre (*i*) de diamètre, terminée d'un côté par une tête plate et de l'autre par un crayon à encre devant passer par une ouverture quelconque en qualité de rayon, jusqu'à contact avec la surface de la tête. Cette goupille à laquelle nous avons attribué un rôle important dans notre topographe cérébral, n'aurait pas dans cet état entièrement atteint ce but par suite de l'épaisseur infime de la paroi du casque, qui ne peut pas donner à la goupille, placée dans les ouvertures, la direction mathématique vers le centre du casque. C'est pourquoi nous avons dû inventer un appareil métallique ayant la forme d'une tonnelle (*j*) à base annulaire de caoutchouc dur, avec un toit métallique compact, du centre duquel descend un tube d'un demi-millimètre de diamètre suivant la direction exacte et verticale de l'axe et se terminant presque à l'extrémité de la tonnelle. Lorsque cette dernière est posée sur la surface de notre globe, l'anneau reposant sur celui-ci, on peut faire passer par son tube central la goupille servant de rayon et, suivant la place qu'occupe la tonnelle, pénétrer à travers l'ouverture correspondante du globe jusqu'à contact avec la surface de la tête, dans l'exacte direction mathématique du rayon.



Construit comme nous venons de le décrire, le « topographe cérébral » permet de résoudre facilement et rapidement les deux problèmes de tout encéphalomètre :

A) Poser sur la surface de la tête une carte cérébrale ou un de ses points quelconque : pour cela, en mettant l'appareil sur la tête, il faut marquer sur la peau de la tête rasée, à l'aide du crayon de la goupille, un seul point ou une série de points dans la direction des sillons intéressés, et ensuite, enlevant l'appareil, achever d'après ces points le dessin de la carte demandée.

B) Déterminer la partie de la surface de l'encéphale qui correspond à une partie donnée du crâne : en mettant l'appareil sur la tête, on amène la goupille indicatrice jusqu'à la partie intéressée de la surface de la tête (exostose, perforation, etc.), en regardant à travers les trous, du casque ou en tâtant de la main gauche passée sous celui-ci et l'on indique par quels endroits de la surface du globe cérébral a passé la goupille,



DYSTROPHIE OSSEUSE HÉRÉDITAIRE

(Halipré et Hébert)

Radiographie des membres supérieurs.

(Obs. I)

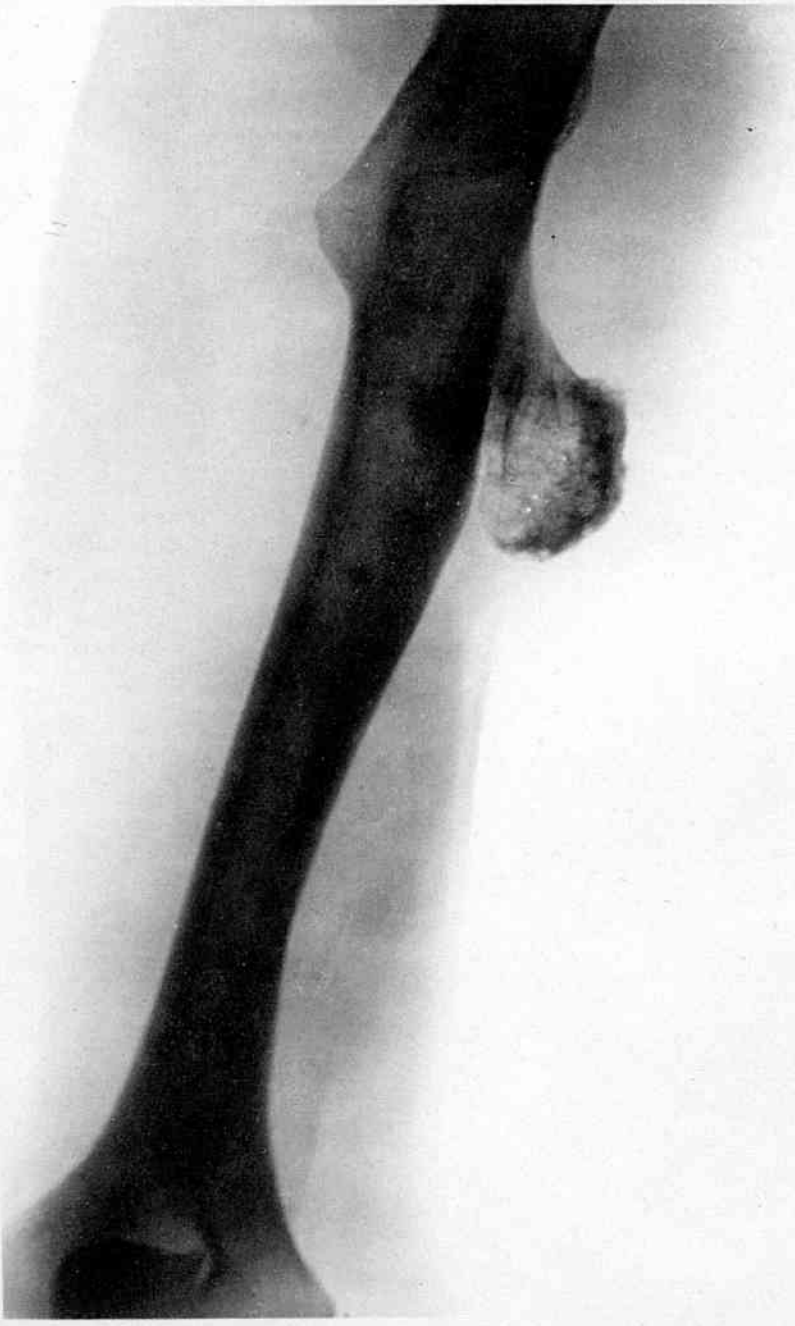


DYSTROPHIE OSSEUSE HÉRÉDITAIRE

(Halipré et Hébert)

Radiographie des genoux.

(Obs. I)



DYSTROPHIE OSSEUSE HÉRÉDITAIRE

(Halipré et Hébert)

Radiographie du membre supérieur.

(Obs. I)

EXOSTOSES OSTÉOGÉNIQUES DYSTROPHIE OSSEUSE HÉRÉDITAIRE (TROIS GÉNÉRATIONS)

PAR

A. HALIPRÉ ET **A. HÉBERT,**

Médecins des Hôpitaux de Rouen.

Les exostoses de croissance, ou exostoses ostéogéniques, se montrent en général à l'extrémité des os longs et de préférence sur celle des extrémités dont le cartilage d'accroissement est le plus actif. Suivant la loi posée par Ollier, elles occupent *les extrémités voisines du genou et les extrémités éloignées du coude*. Les exostoses sont souvent symétriques ; on les a quelquefois observées dans plusieurs générations successives. Leur caractère héréditaire, en même temps que leur développement en des points symétriques permettent de les regarder comme dépendant d'un trouble fonctionnel des centres trophiques, le trouble fonctionnel étant peut être lui-même imputable à quelque modification d'un appareil glandulaire à sécrétion interne. Cette dernière hypothèse soulevée par Pierre Marie (1) à propos de la pathogénie de l'achondroplasie pourrait selon toute vraisemblance s'appliquer aux exostoses de croissance.

Les observations que nous avons recueillies dans lesquelles des malformations se sont reproduites dans trois générations successives nous paraissent favorables à cette interprétation.

Observation I

(Pl. LXXIX, LXXX, LXXXI)

Le F..., 43 ans, forgeron, est de petite taille (1 m. 53), mais bien musclé comme l'exige sa profession. Intelligent il répond avec précision aux questions. Ce qui frappe à première vue en dehors de la petite taille du sujet, c'est le volume de la tête, qui est en quelque sorte globuleuse, et les petites dimensions des bras, surtout du bras gauche. A ce sujet il dit qu'il a toujours eu le bras gauche plus petit et que cela ne l'a jamais entravé dans son travail, pas plus d'ailleurs que les « nombreuses bosses » que présentent les os des membres.

(1) Pierre Marie, Presse médicale, n° 56, 14 juillet 1900.

Son père était atteint de la même affection. Sur 9 enfants dont 4 sont vivants (un fils et trois filles), le fils est atteint des mêmes déformations osseuses.

A l'examen on constate de nombreuses saillies osseuses adhérant au squelette, siégeant le plus souvent au voisinage du cartilage diarthrodial. Ces ostéomes sont nombreux au niveau de l'épaule et du poignet et au voisinage du genou. Cette topographie, signalée par Ollier, répond aux points où le cartilage d'accroissement est le plus actif et où la soudure de la diaphyse et de l'épiphyse est plus tardive. Les radiographies montrent nettement ces malformations, elles mettent aussi en évidence l'arrêt de développement du cubitus à gauche et à droite, arrêt de développement qui explique en partie tout au moins les petites dimensions de l'avant-bras. A gauche, le radius est incurvé en dedans de telle façon que son extrémité inférieure passe sous l'extrémité inférieure du cubitus. Les rapports de la tête du radius avec le carpe s'en trouvent sensiblement modifiés comme le montre la radiographie.

Main gauche. — La main gauche est un peu moins développée que la main droite. Les doigts dans les mouvements d'extension ne peuvent se juxtaposer dans toute leur longueur. Ils affectent la disposition en trident signalée par Pierre Marie chez les achondroplasiques. L'annulaire et l'auriculaire s'écartent de l'axe de la main ; le médius s'écarte en sens contraire au niveau des deux dernières phalanges, refoulant en dehors l'index. Les trois doigts, annulaires médius et index, sont sensiblement de même longueur. L'auriculaire est très court et dépasse à peine l'articulation de la 1re avec la 2e phalange de l'annulaire.

Main droite. — La main droite présente un très léger écartement de l'auriculaire, les trois autres doigts restant l'un contre l'autre.

Si l'on en excepte le radius gauche, les os longs des membres ne présentent pas de courbure. L'axe général des membres n'est pas modifié. Il n'y a rien qui rappelle le squelette des rachitiques.

Le *tronc* n'offre aucune anomalie appréciable. Le développement est normal ; il n'y a aucune courbure anormale de la colonne vertébrale. Aucune trace de rachitisme du côté des côtes ou cartilages costaux.

Le *crâne* est développé et globuleux.

Mensurations : *Taille* 1 m. 53. Poids 56 kilos.

Crâne régulier. Bosses pariétales légèrement saillantes (Type brachycéphale).

Diamètre bi-pariétal	0.155 au lieu de 0 135
Diamètre antéro-postérieur	0.177 au lieu de 0.176
(de la protubérance occipitale externe au sillon naso-frontal).	
Diamètre bi-temporal.	0.115
Diamètre bi-mastoïdien	0.145
Membres supérieurs :	
Bras droit.	0 26
Avant-bras droit.	0.18
Circonférence de l'avant-bras placé à angle droit (au niveau du pli du coude).	0.25



DYSTROPHIE OSSEUSE HÉRÉDITAIRE

(Halipré et Hébert)

Radiographie des membres supérieurs.

(Obs. III)



DYSTROPHIE OSSEUSE HÉRÉDITAIRE

(Halipré et Hébert)

Radiographie des membres inférieurs.

(Obs. III)

Main droite. Longueur (de la 2e rangée du carpe à l'extrémité du médius) 0.16
Circonférence (à la base du métacarpe) 0.235
Bras gauche 0.245
Avant-bras gauche 0.155
Circonférence de l'avant-bras 0.22
Main gauche. Longueur (de la 2e rangée du carpe à l'extrémité du médius) 0.15
Circonférence (à la base du métacarpe) 0.23
Membres inférieurs. — Cuisse droite (du milieu de l'arcade crurale à l'interligne articulaire) 0. 34
Jambe droite (de l'interligne articulaire à la malléole interne. . . 0. 30
Circonférence de la cuisse (à 15 centimètres au-dessus de la base de la rotule) 0. 39
Cuisse gauche. 0. 34
Jambe gauche. 0. 32
Circonférence de la cuisse (à 15 centimètres au-dessus de la base de la rotule) 0. 31

Rien à signaler en dehors des malformations déjà notées. Ogive palatine normale. Dents bien implantées, de volume normal. Oreilles bien ourlées, lobule nettement détaché.

Vue, ouïe, odorat normaux. Développement normal des organes génitaux. Aucun stigmate d'hérédo-syphilis.

Nous avons cru inutile d'insister plus longuement sur la topographie des malformations osseuses.

La radiographie permet d'apprécier plus exactement que ne le permettrait une longue description, leur importance et leur disposition. Elle montre en outre que certaines de ces exostoses paraissent constituées par un tissu compact, alors que d'autres plus perméables aux rayons X, doivent être formées de tissu spongieux.

Observation II

Le père du sujet que nous observons présentait des déformations osseuses C'est le seul membre de sa famille (ascendants et collatéraux) qu'il ait connu ayant de semblables lésions. Il sait que son père était d'une taille au-dessous de la moyenne. Il exerçait la profession de menuisier. Il prétendait que les tumeurs osseuses existaient dès la naissance. C'est tout ce que nous avons pu savoir.

Observation III

(Pl. LXXXII, LXXXIII)

Le fils, âgé actuellement de 14 ans, apprenti forgeron. est le seul des 4 enfants vivants actuellement qui présente des modifications du squelette.

Dès la naissance, la mère aurait constaté que l'enfant avait « un os qui faisait une petite bosse » à l'avant-bras gauche ainsi qu'au niveau des jambes.

Il n'a jamais été malade. Bien musclé, d'aspect vigoureux, intelligent. La croissance s'est faite régulièrement.

Taille, 1 m. 36.

Avant-bras gauche. — Ainsi que chez le père, il y a arrêt de développement de l'avant-bras gauche. L'extrémité inférieure du cubitus est à deux travers de doigt au-dessus du carpe. Le radius s'est incurvé en dedans, disposition identique à celle constatée chez le père (voir Pl. LXXXII). Il existe en outre une luxation en dehors et en arrière de la tête du radius, luxation sur l'origine de laquelle on ne fournit aucune indication et qui est probablement contemporaine du développement.

Main gauche courte, plus petite que la main droite. Les doigts peuvent se juxtaposer normalement.

Main droite : disposition des doigts en trident : l'index, le médius et l'annulaire se touchent ; l'auriculaire s'écarte au niveau des deux dernières phalanges.

Membres inférieurs présentent, principalement au voisinage de l'articulation des genoux des tumeurs osseuses.

Aucune malformation n'est appréciable sur la colonne vertébrale ou les os du bassin.

Crâne un peu fort, sans saillies anormales. Dents bien implantées.

Ogive palatine normale.

Organes des sens indemnes.

Développement normal des organes génitaux et du système pileux.

Mensurations :

Bras gauche	0.23
Avant-bras gauche	0.16
Main gauche	0.13
Circonférence (métacarpe, pouce non compris)	0.165
Bras droit	0.26
Avant bras	0.20
Main droite (longueur)	0 13
Circonférence	0.185

Il y a eu 9 enfants dont 5 sont morts en bas-âge. La mère, d'aspect vigoureux, bien portante, n'a jamais eu d'accidents de grossesse. Les enfants sont tous nés à terme. Aucun d'eux ne présentait d'éruption. La mère n'a fait aucun avortement. Rien ne permet d'incriminer à un titre quelconque la syphilis dans le développement des lésions osseuses que nous avons observées.

*
* *

Dans les trois observations que nous rapportons l'apparition des ostéomes semble avoir été très précoce, au moins pour certains d'entre eux

puisque la mère signale chez son fils l'existence, dans les premiers jours qui suivirent la naissance, de saillies sur l'avant-bras gauche. C'est à ce niveau que les lésions du squelette sont le plus marquées. Pour le père et le fils elles sont absolument superposables comme le montrent les radiographies. Le fait est d'autant plus intéressant qu'à ce niveau existent tout à la fois une exubérance du processus ostéogénique et un arrêt de développement. Les productions osseuses anormales sont représentéss ici par une sorte de double bourgeon osseux probablement de nature spongieuse.

L'un des bourgeons est implanté sur le radius et l'autre sur le cubitus. Ils semblent marcher à la rencontre l'un de l'autre pour combler l'espace séparant les deux os et souder l'un à l'autre le radius et le cubitus. A côté de cette hyperplasie osseuse, la radiographie montre un arrêt de développement du cubitus, dû sans doute à la soudure précoce de l'épiphyse inférieure à la diaphyse. Les autres déformations du squelette sont très comparables dans les deux observations. Elles répondent, au point de vue topographique, au type classique, car elles prédominent pour le membre supérieur aux points éloignés du coude et pour le membre inférieur au voisinage du genou. Si dans les cas de ce genre certaines exostoses sont situées à distance du cartilage diarthrodial, on l'explique en faisant remarquer que ces exostoses, développées de bonne heure dans la zone d'accroissement tenant à la diaphyse, ont été refoulées loin de la tête de l'os par les couches osseuses de formation plus récente. D'autres exostoses forment autour de l'os un véritable manchon à point de départ périosté.

Quel que soit le siège ou l'aspect de ces malformations, elles dépendent d'une même cause générale. Il s'agit très vraisemblablement d'un trouble fonctionnel de l'appareil régulateur qui préside à la croissance normale du squelette. A propos de la pathogénie de l'*achondroplasie*, Pierre Marie émet, nous l'avons rappelé en commençant, l'hypothèse « d'un trouble de la fonction ou du développement de quelque organe glandulaire ». Peut-être en est-il de même pour la dystrophie osseuse qui nous occupe. D'ailleurs si nous faisons allusion à l'achondroplasie, c'est que le souvenir de cette affection nous est revenu en mémoire en apercevant le premier de nos malades. Frappé par sa petite taille, sa grosse tête et l'exiguïté de ses bras, le rapprochement s'imposait à première vue.

Bien que très dissemblables, les deux affections ne défient pas toute comparaison. Il semble que l'une offre en excès ce qui manque à l'autre.

L'*achondroplasie*, considérée comme une *dystrophie du cartilage primordial* (Parrot), aboutit à une insuffisance de développement du squelette des membres. La *micromélie* est rendue plus frappante par le développement normal du tronc. « ... Bien singulière apparition, dit Pierre Marie, que celle d'un torse d'adulte sur lequel viennent s'insérer quatre membres

ayant tout au plus la longueur de ceux d'un enfant de sept ans ». Sont respectés, ajoute Pierre Marie, les os qui se développent sans passer par une phase cartilagineuse (clavicule, côtes, pariétaux, frontal).

Mais tout n'est pas expliqué dans l'histoire de l'achondroplasie et le développement exagéré de la tête figurant comme élément presque essentiel du tableau clinique ne peut s'expliquer par une dystrophie du cartilage primordial puisque l'ossification du crâne n'est pas précédée d'une phase cartilagineuse.

La *dystrophie osseuse héréditaire* qui nous occupe aujourd'hui a pour siège d'élection les os longs des membres. Là encore c'est au voisinage du cartilage d'accroissement que se localise la lésion principale Mais contrairement à ce qui paraît exister chez l'achondroplasique, les os du tronc, omoplate, bassin (bassin épineux), colonne vertébrale, ainsi que les os du crâne sont intéressés. Il est vrai qu'ils sont beaucoup moins touchés que les os des membres.

Ainsi *achondroplasie* et *dystrophie osseuse* relèvent d'une viciation du processus normal d'ossification.

Dans l'*achondroplasie* il y a surtout arrêt de l'ossification dépendant du cartilage primordial.

Dans la *dystrophie osseuse* il y a surtout exagération de l'ossification, cette surproduction se faisant aux dépens des multiples éléments qui assurent la formation de l'os, cartilage et périoste pour les membres, tissu embryonnaire primitif pour le thorax, le crâne et la face.

Les dystrophies osseuses localisées, comme le *Leontiasis ossea* de Virchow seraient justiciables du même mécanisme.

Ajoutons que l'arrêt de développement du cubitus dans les deux observations montre la coexistence possible de deux processus opposés chez un même sujet. Ne voyons-nous pas d'ailleurs dans les arthropathies nerveuses (tabes, syringomyélie) des hyperostoses exubérantes coexistant avec la raréfaction du tissu osseux voisin.





ACROMÉGALIE AVEC OSTÉOARTHROPATHIES
(Beduschi)

Photographies de la malade dans sa jeunesse et actuellement.

SUR UN CAS D'ACROMÉGALIE

AVEC OSTÉO-ARTHROPATHIES ET PARAPLÉGIE.

PAR

V. BEDUSCHI

On a beaucoup écrit sur l'acromégalie, et nous possédons tellement de cas cliniques que la description d'un nouveau cas serait superflue si celui-ci ne présentait des caractères qui le différencient par des symptômes particuliers du cadre commun de la maladie de Pierre Marie.

Isabella Fabiano, née à Trani,est âgée de 30 ans ; son père et sa mère sont envore vivants et sains ; elle a trois frères et une sœur qui jouissent tous d'une bonne santé. La malade a été saine jusqu'à l'âge de 15 ans ; à cette époque elle a souffert de douleurs gastro-intestinales qui épuisèrent ses forces ; elle se maria à 22 ans, et trois mois après son mariage, elle eut un avortement qui fut suivi, pendant une année, de fortes douleurs lombaires ; ensuite elle fut de nouveau enceinte et six mois après elle commença à remarquer une saillie de l'œil droit et un accroissement notable du genou droit accompagné de douleurs très vives. Elle accoucha à terme ; l'enfant mourut à l'âge de dix mois. Après l'accouchement les douleurs augmentèrent, et à la suite de pointes de feu elles diminuèrent. Ses menstrues, suspendues pendant onze mois, réapparurent, et, alors, la malade s'améliora. Jusqu'à 27 ans sa santé demeura dans un état stationnaire ; à ce moment ses menstrues furent de nouveau suspendues, et des symptômes de plus en plus graves apparurent qui conduisirent la malade à l'état actuel.

Des tuméfactions molles se formèrent peu à peu aux membres inférieurs au niveau du tibia ; d'abord ces tuméfactions produisirent des douleurs intenses, puis graduellement elles devinrent dures comme l'os lui-même et indolores à la pression ; actuellement elles sont dans cet état.

Les articulations des genoux grossirent, devinrent plus douloureuses,et demeurèrent déformées, comme elles le sont aujourd'hui.

Pendant ce temps la face se déformait aussi en raison du progrès de l'exophtalmie, de l'augmentation du volume des os et de l'avancement de la mandibule (Pl. LXXXIV).

Le volume des mains s'accrut au point qu'il devint impossible à la malade de passer son alliance au doigt.

La colonne vertébrale se courbant, la stature diminua.

Le volume des pieds aussi augmenta, sans toutefois les déformer d'une façon remarquable.

On fit suivre plusieurs fois la cure antiluétique, mais les symptômes ne se modifièrent pas.

Depuis quelques mois on remarque un affaiblissement lent et progressif des membres inférieurs, de sorte que la patiente ne peut marcher qu'avec des béquilles ; elle n'a pas de douleurs aux membres, mais une céphalée, localisée particulièrement à la région pariétale droite et ayant un caractère pulsatil, la tourmente ; elle se plaint de faiblesse générale, de vertiges, accompagnés de paresthésies aux membres inférieurs.

Etat actuel. — I. F. est de taille moyenne, sa nutrition est passable. Elle ne présente pas d'hypertrophies glandulaires. Sa peau est brune, avec des taches de pigmentation jaunâtres au visage. L'examen des viscères ne présente rien de notable. L'examen des urines est négatif.

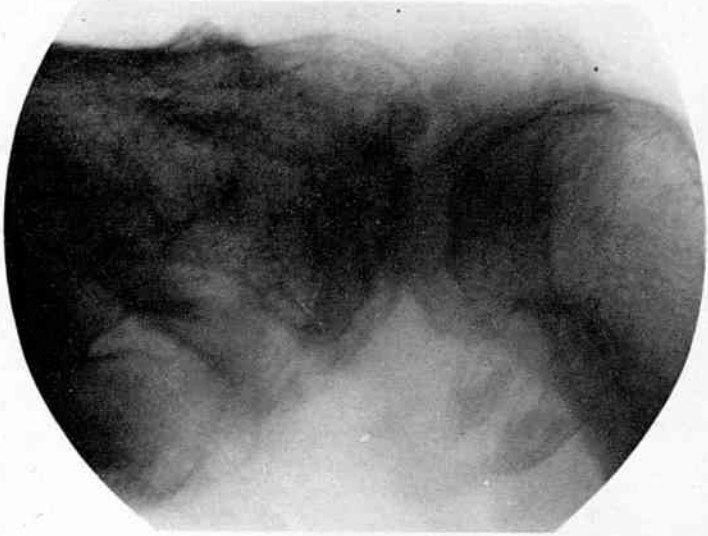
La malade a le front bas et les sinus frontaux plutôt saillants ; l'exophtalmie est prononcée à droite ; moindre, mais toutefois visible, à gauche ; les zygomas très saillants ; le nez gros, charnu ; les lèvres épaisses, et la lèvre inférieure tombante : la mandibule est très volumineuse ; le menton est large. La cavité buccale est très ample, la langue épaisse, avec des sillons profonds et les papilles très prononcées. Les dents sont longues, la plupart gâtées, et très éloignées les unes des autres. Les mains sont charnues, les doigts gros et courts et les articulations noueuses. La colonne vertébrale présente une grande courbure cyphotique dans la région cervicale et dorsale.

Le genou droit est très gros, le gauche l'est moins, tous les deux sont en valgus, mais particulièrement le droit. A l'union du tiers moyen et du tiers inférieur du tibia gauche, on remarque deux saillies de la grosseur d'une noix. Les pieds sont volumineux et les orteils sont accrus en largeur et en épaisseur.

A la palpation on ne perçoit rien dans le squelette aux membres supérieurs, à la colonne vertébrale, aux côtes, au sternum, au bassin ; au contraire, au fémur droit, à la partie moyenne, on palpe une saillie bosselée, très dure, mais qu'on ne peut pas déplacer ; l'os dans sa partie inférieure est très gros et irrégulier. Le tibia droit aussi est gros et irrégulier dans sa partie supérieure. On obtient le même résultat si l'on palpe le squelette au membre inférieur gauche, mais les difformités y sont moins développées. On remarque que la saillie susdite du tibia est due à une exostose. Du reste l'examen des épreuves radiographiques ci-jointes, obtenue par le Docteur Stampa, nous renseigne mieux qu'une description détaillée (Pl. LXXXV, LXXXVI, LXXXVII).

L'articulation de la hanche droite est libre ; la flexion du genou est limitée ; à gauche l'articulation de la hanche est libre, elle est au contraire limitée en correspondance du genou.

Examen du système nerveux. — Il n'y a pas d'altération des mouvements dans les muscles du visage. Le mouvement des globes oculaires est normal ; toutefois le globe de l'œil droit est en strabisme externe ; ce strabisme existait avant le développement de cette infirmité, on peut le voir sur une ancienne





ACROMÉGALIE AVEC OSTÉOARTHROPATHIES

(Beduschi)

Radiographie des genoux.





ACROMÉGALIE AVEC OSTÉOARTHROPATHIES

(Beduschi)

photographie de la malade. La langue est deviée, à droite ; elle est mobile en tous les sens, elle n'offre rien de remarquable, excepté son volume exagéré. Les mouvements des membres supérieurs sont normaux et la force y est assez bien conservée.

Aux membres inférieurs, au contraire, la flexion de la cuisse sur le bassin est très faible ainsi que l'extension ; la flexion et l'extension des jambes ont presque disparu ; la mobilité du pied est normale. La sensibilité est conservée entière sur tout le corps et dans toutes ses formes.

L'examen des réactions pupillaires, du champ visuel et du fond de l'œil est complètement négatif. Outre le sens de la vue, tous les sens ont conservé leur intégrité.

Les réflexes profonds sont faibles aux membres supérieurs ; aux membres inférieurs on remarque l'absence du réflexe au-dessous et au-dessus de la rotule et du réflexe achilléen ; on constate, au contraire, la présence des réflexes superficiels.

L'examen électro-faradique a démontré l'hypoexcitabilité des muscles de la jambe, particulièrement remarquable à la région postérieure ; aux cuisses, au quadriceps ; seul le vaste interne est légèrement excitable ; les autres parties sont hypoexcitables. L'hypo-excitabilité des autres muscles est évidente.

L'examen psychique ne présente rien de remarquable.

Il n'y a pas de doute que nous ayons affaire à un cas d'acromégalie avec des manifestations insolites de dystrophie ostéo-articulaire et nerveuse.

La malade présente le facies typique ayant tous les caractères physionomiques qui servent à déterminer l'individualité nosologique de l'acromégalie.

L'exophtalmie, le nez déformé et charnu, les zygomas saillants, les lèvres enflées, le prognathisme, le menton exagéré, la langue épaisse, la diastase dentaire : voilà les caractères de la physionomie acromégalique. L'accroissement des mains et des pieds est considérable. L'examen radiographique nous montre d'autres faits sur l'existence desquels Béclère a insisté. Dans ce cas nous avons un épaississement exagéré des os du crâne, et une distribution irrégulière de cet épaississement, lequel est tellement marqué qu'il empêche de se rendre compte s'il y a augmentation des diamètres de la selle turcique ; de même nous avons un développement exagéré des sinus frontaux dans le sens de la hauteur et de la profondeur.

On voit aussi chez cette malade la cyphose et la difformité du thorax, ainsi que deux autres symptômes essentiels de l'acromégalie : l'aménorrhée et la céphalalgie, laquelle est continue et ne lui laisse pas de repos.

Mais ce qui, surtout, rend intéressant le cas que présente ce sont deux ordres de faits : la *paralysie flasque* et les *graves dystrophies ostéo-*

articulaires qui n'ont pas été décrites dans les cas connus d'acromégalie, si toutefois mes recherches bibliographiques ont été suffisantes.

Ces lésions médullaires dans l'acromégalie furent décrites par Marie et Marinesco, par Bonardi, par Sainton et State, par Klebs, par Linsmayer, par Arnold, par Duchesneau et par Cagnetto, lesquels remarquèrent les lésions des cordons postérieurs ou antéro-latéraux, celle des racines postérieures ; ou bien l'énorme accroissement de la moelle *in-toto*.

On remarque souvent dans l'acromégalie l'absence du réflexe rotulien ; et cela peut défendre de la compression supportée par les racines nerveuses correspondant aux trous de conjugaison déformés par le processus morbide des os. Mais dans le cas actuel, outre l'abolition des réflexes rotulien et achilléen, nous avons une paralysie avec amyotrophie, et l'inexcitabilité faradique dans certains groupes musculaires, l'hypoexcitabilité de certains autres ; en somme, l'altération à de différents degrés dans tous ces muscles. La lésion anatomique qui peut expliquer ces faits est-elle dans la moelle ou bien dans les racines, ou dans l'une et les autres ensemble ?

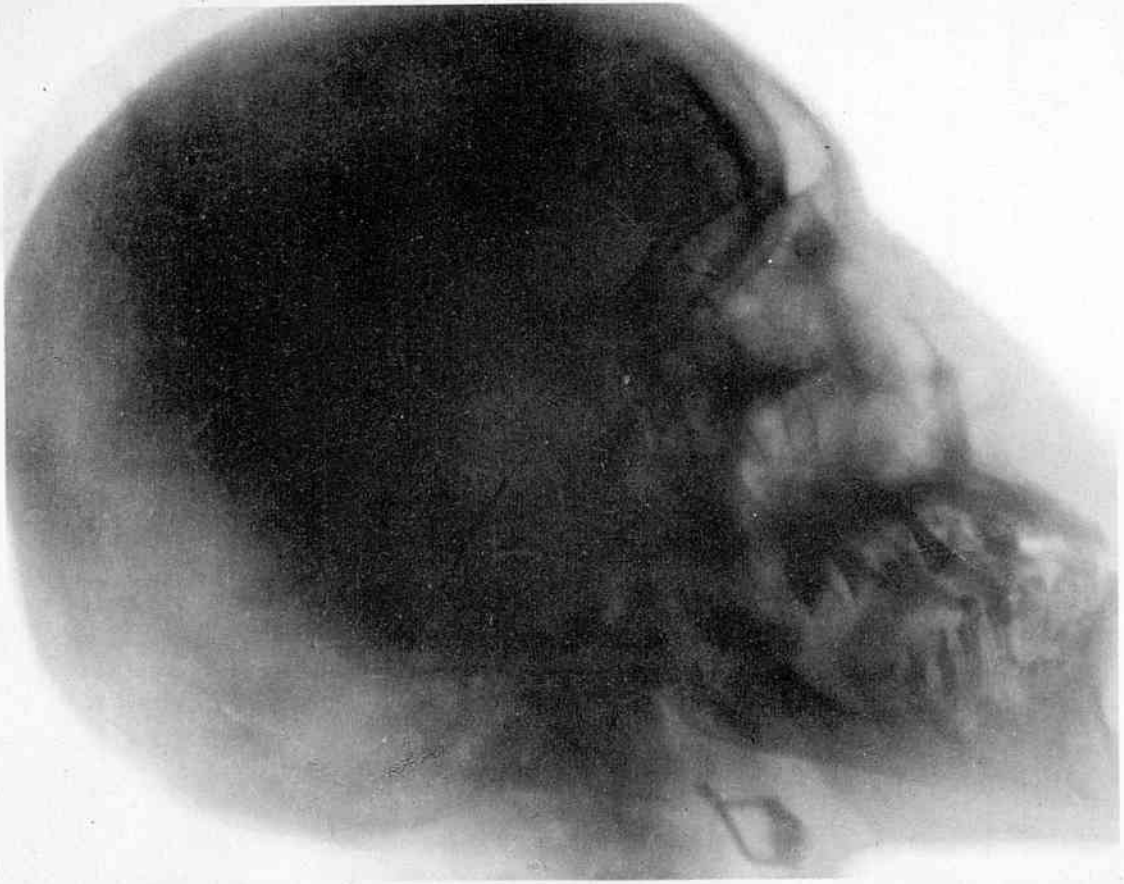
Pour le moment, puisque l'examen anatomo-pathologique manque, il est prudent de ne pas formuler d'hypothèses ; il suffit de faire remarquer ce fait clinique insolite, lequel pourrait nous conduire à admettre à côté des attributs de l'acromégalie amyotrophique (Duchesneau), douloureuse (Sainton et State), une *forme paralytique*.

Pour ce qui se rapporte à l'énorme accroissement des os des membres inférieurs, à l'exostose et aux ostéophytes, aux difformités articulaires que la radiographie met en évidence, nous nous demandons quelle est la pathogénésie que nous devons admettre.

On doit exclure que la syphilis ait donné lieu à un tel processus, parce que la malade n'a pas été contagionnée, parce que des manifestations semblables n'apparaissent pas dans l'anamnèse ; et parce que la cure antiluétique, entreprise aux premiers symptômes du mal, n'en a pas empêché l'évolution.

On pourrait croire que les lésions des os soient produites par des altérations médullaires, comme il arrive dans le cas de tabes ou de syringomyélie. Mais dans ce cas nous ne pouvons pas admettre que ces lésions sont celles du tabes ou de la syringomyélie ; les ostéo-arthropathies tabétiques et syringomyéliques n'ont pas la physionomie du cas actuel. Du reste, l'histoire de la malade nous apprend que les lésions ostéo-articulaires ont précédé la manifestation des symptômes des maladies de la moelle épinière : avec la déformation du visage parurent d'abord l'aménorrhée et les altérations des os, ensuite les phénomènes paralytiques et amyotrophiques.

Il est donc logique de supposer que nous sommes en présence d'une



ACROMÉGALIE AVEC OSTÉOARTHROPATHIES
(Beduschi)
Radiographie du crâne

manifestation assez rare du processus acromégalique, manifestation qui est liée aux autres symptômes comme une conséquence de la cause pathogénique de laquelle ils dépendent tous. — Rechercher quelle est cette cause équivaut à exposer les théories scientifiques de la pathogénie de l'acromégalie : ce qui serait superflu. Mais il faut remarquer que, dans ce cas, étant donné l'examen négatif du fond oculaire, du champ visuel, de la radiographie, on n'a pas de symptômes qui annoncent l'accroissement de l'hypophyse.

Si on voulait essayer d'interpréter ces faits, il faudrait peut-être avoir recours aux connaissances que l'on a sur les rapports qui existent entre l'acromégalie et le gigantisme, rapports qui ont été établis par les faits cliniques et par les résultats de l'observation de l'anatomie pathologique, et qui démontrent que, aussi bien l'un que l'autre, les deux processus morbides sont le résultat d'une cause unique. Ce facteur encore indéfini, qui détermine chez l'individu jeune le gigantisme en exagérant l'activité des cartilages de l'épiphyse et du périoste, chez l'adulte détermine les difformités de l'acromégalie (Brissaud et Henry Meige).

Chez cette malade le processus de l'acromégalie commença à 23 ans, c'est-à-dire longtemps après que l'épiphyse a été soudée à la diaphyse, et lorsque l'activité des cartilages de l'épiphyse ont perdu toute leur activité.

Il doit y avoir eu dans ce cas une excitation anormale à l'ostéogénèse, au détriment du périoste et des cartilages articulaires. Si l'on observe les radiographies on voit que l'activité du périoste a été énorme partout, exagérée irrégulièrement en certains points ; et, de la sorte, elle a donné lieu à différentes formes d'exostose.

Cette condition morbide, exceptionnelle, dans les formes typiques d'acromégalie, mérite d'être signalée ; elle contribue à compléter l'histoire clinique de la maladie de Pierre Marie.

BIBLIOTHÈQUE DES HÔPITAUX
PARIS FAC MÉDECINE

SUR UN NOUVEAU CAS DE TROPHŒDÈME CHRONIQUE.

CONSIDÉRATIONS SUR L'ÉTIOLOGIE ET LA PATHOGÉNIE DU TROPHŒDÈME

PAR

C. PARHON ET P. CAZACOU
(de Bucarest).

L'étude des troubles trophiques constitue certainement une des plus intéressantes que nous offre la pathologie, car non seulement elle nous montre des modalités pathologiques assez variables et curieuses, mais elle tend à éclairer les phénomènes normaux de la nutrition. Et la nutrition c'est la vie !

On comprend dès lors combien est grand l'intérêt qui s'attache à tous les problèmes concernant les troubles trophiques.

Parmi ces derniers le trophœdème chronique, syndrome bien connu surtout depuis les travaux de HENRY MEIGE (1), est sans conteste un des plus dignes d'attention.

Les cas publiés jusqu'à présent ne sont pas trop nombreux, et cela justifie déjà jusqu'à un certain point la publication de ceux qu'on a l'occasion d'observer de temps en temps. Mais celui que nous rapportons dans ce travail va nous permettre quelques considérations sur la pathogénie du trophœdème, considérations qui, sans avoir la prétention de résoudre cette question si intéressante, pourront peut-être indiquer des voies nouvelles dans lesquelles ceux qui s'occupent du problème s'engageront peut-être pour chercher sa solution.

Nous commençons par donner l'observation de la malade pour exposer ensuite les considérations qu'elle nous suggère.

*
* *

Il s'agit d'une jeune femme âgée de 35 ans. Son père est mort à l'âge de 62 ans avec un œdème mou généralisé (lésion rénale ?). Sa mère, âgée de 67 ans, jouit d'une santé assez bonne pour son âge.

Plusieurs des frères ou sœurs de notre malade sont morts en bas-âge à la

suite de maladies infectieuses. De ceux qui en restent encore deux ne présentent rien d'anormal. Le troisième est au contraire très nerveux.

La malade elle-même a eu des maladies infectieuses multiples. C'est ainsi qu'elle a souffert de paludisme à 6 ans, de fièvre typhoïde à 10 ans, de rougeole à 12 ans et de varicelle à 14 ans. De plus elle a eu plusieurs fois des phlegmons amygdaliens. Menstruée à 16 ans. Les menstrues étaient douloureuses et duraient 3 jours. Mais depuis l'âge de 18 ans les douleurs ont disparu et la fonction menstruelle se répète régulièrement tous les 26 jours.

A l'âge de 23 ans elle a eu une éruption intéressant la face, le tronc et les membres, constituée par des éléments proéminents (papules) et très prurigineux. Cette éruption dura un mois et s'est répétée pendant chaque hiver, avec une intensité décroissante les quatre années suivantes.

Elle présente d'ailleurs maintenant encore parfois, surtout quand elle se fâche, des éruptions peu marquées, mais très prurigineuses sur le front, le tronc et les membres.

Depuis l'apparition de ces troubles la malade a exclu la viande de son régime.

Deux ans plus tard, c'est-à-dire à l'âge de 25 ans, les jambes et les cuisses ont commencé à se tuméfier d'une façon symétrique.

Cette tuméfaction était dure, régulière, sans modifications dans la coloration des téguments. La marche était un peu gênée par cette tuméfaction.

En même temps la malade commença à présenter un état de faiblesse générale, des céphalalgies, de l'apathie, de la peur d'espaces, ainsi que de légères contractions musculaires involontaires (tremblement fasciculaire) et la sensation qu'elle va tomber en arrière.

Il y a deux ans elle consulta un professeur d'Odessa qui diagnostiqua la neurasthénie et lui prescrit de l'eau minérale de Contrexéville, du bromure de lithium et plus tard de la valériane et enfin du fer et des bains froids.

Il y a un an le professeur Scegoleff d'Odessa lui prescrit du fer et de l'arsenic. Elle subit 13 injections de cacodylate de soude, mais son état ne fit que s'empirer.

Etat actuel. — La malade, de taille moyenne, présente le système osseux et musculaire bien développé. Visage un peu pâle. Maxillaire inférieur un peu proéminent. Sur la muqueuse de la lèvre inférieure, tache noire datant de 3 ans et ayant les dimensions d'une pièce de 10 centimes.

Rien au cœur et aux poumons. Les fonctions gastro-intestinales ne présentent pas d'altérations appréciables. La rate est un peu augmentée.

Ni sucre ni albumine dans l'urine.

La malade présente des céphalalgies ainsi qu'une hyperesthésie du cuir chevelu. Elle accuse encore des douleurs lombaires, un manque d'énergie, de l apathie, des fourmillements, des spasmes musculaires, un affaiblissement de l'attention, la sensation d'être en imminence de tomber en arrière.

L'intelligence ne présente pas d'écarts marqués du type normal. On doit pourtant signaler une religiosité exagérée, avec pratique ponctuelle de toutes les prescriptions du rite orthodoxe. Elle va très souvent à l'église où elle reste

des heures entières debout,ce qui aurait peut-être favorisé dans une certaine mesure au moins l'apparition du trophœdème de ses membres inférieurs.

Ces derniers sont en effet le siège d'un œdème ou mieux peut-être d'un pseudo-œdème dur, élastique. La pression, même énergique, n'est pas douloureuse, et le doigt ne laisse qu'une faible impression. La coloration des téguments est normale. On ne remarque pas de dilatations vasculaires. Cette tuméfaction commence au niveau des plis inguinaux et s'arrête à celui des malléoles.

Nous regrettons beaucoup de ne pouvoir donner une photographie de la malade, mais elle a refusé catégoriquement.

Les circonférences des jambes et des cuisses donneront une idée de l'agrandissement considérable de volume qu'elles présentent.

Il nous a semblé bon de mettre en parallèle ces dimensions avec celles des membres d'une autre malade (âgée de 19 ans) atteinte du même trouble mais d'un seul côté et dont l'un de nous a publié l'observation avec Florian (2).

On pourra de cette façon établir une comparaison avec les dimensions d'un autre membre atteint de trophœdème et surtout avec ceux d'un membre normal d'une malade à développement moyen.

	Cas de Parhon et Florian.	Cas actuel.
Cuisse droite normale dans le premier cas, au niveau du pli inguinal.	0 m. 45	0 m. 66
— gauche au même niveau	0 m. 575	0 m. 64
Milieu de la cuisse droite	0 m. 41	0 m. 58
— gauche.	0 m. 585	0 m. 615
Genou droit.	0 m. 31	0 m. 45
— gauche	0 m. 46	0 m. 455
Milieu de la jambe droite	0 m. 30	0 m. 43
— gauche	0 m. 46	0 m. 43
Malléoles droites.		0 m. 28
— gauches		0 m. 28

*
* *

Les caractères énumérés dans cette observation sont, à ce qu'il nous semble, suffisants pour imposer le diagnostic de *trophœdème chronique* de Henry Meige. Nous ne nous arrêterons pas sur ce point. Mais nous dirons quelques mots à propos de l'étiologie. On sait que le trophœdème est souvent — pas toujours — héréditaire et familial et qu'il affecte de préférence le sexe feminin.

Cela nous conduit à penser à l'existence dans un certain nombre de cas d'un état d'infériorité des centres nerveux en rapport avec l'innervation sympathique des membres, état qui peut être suffisant dans certaines conditions mais qui se traduit par l'apparition du trophœdème quand d'autres conditions, qui changent d'une façon considérable l'économie de

l'organisme interviennent. Cela nous expliquerait l'apparition fréquente du trophœdème à l'époque de la puberté.

Dans d'autres cas, comme dans celui de Rapin (3), le trophœbème semble reconnaître pour cause une infection à début brusque et fébrile, avec les allures de celui de la paralysie infantile et on doit se demander avec l'auteur suisse si dans son cas, comme dans les autres d'ailleurs il ne s'agit pas des formes spéciales de poliomyélite aiguë ou chronique, formes dont la symptomatologie si bizarre a son explication simplement dans le siège de la lésion dans les régions médullaires en rapport avec le grand sympathique ?

Il faut enfin admettre à la suite des faits observés par Sicard et Laignel-Lavastine (4), par Etienne (5) un trophœdème d'origine traumatique et dont le mécanisme semble être d'ordre réflexe conformément à l'opinion de ce dernier auteur.

Dans notre cas il ne s'agit pas d'un cas héréditaire et familial. La malade a été affectée par des infections multiples et on peut supposer que l'une ou l'autre de ces infections a été le point de départ d'une altération des centres nerveux ou d'une modification de l'état général de la malade ou de l'une ou de l'autre en même temps, etc.

En tout cas c'est là une simple hypothèse dont la démonstration et la justesse ne ressortent pas d'une façon claire de notre observation.

En tout cas les poussées d'urticaire qu'elle a présentées assez souvent indiquent un état constitutionnel congénital ou acquis, mais dont l'existence ne semble pas douteuse.

Nous devons nous demander si la station debout longtemps et souvent prolongée, pendant les pratiques religieuses du rite orthodoxe, ne doit pas être incriminée dans une certaine mesure.

Mais c'est surtout la question pathogénétique qui nous semble offrir le plus vif intérêt.

Un premier point, celui de la topographie segmentaire du trophœdème, plaide hautement en faveur d'un trouble nerveux, d'origine médullaire.

Certaines dispositions anatomiques sur lesquelles l'un de nous avec Florian ont attiré l'attention dans leur travail déjà cité semblent de nature à donner une explication suffisante de la topographie segmentaire de ce trouble trophique. Nous ne reviendrons pas sur ce point, renvoyant le lecteur au susdit travail. Mais nous voudrions ici insister plus longtemps sur un autre point touchant de près le mécanisme du trophœdème.

Récemment Valobra (6) dans une communication à la Société de Neurologie de Paris et dans un travail paru dans la *Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière* envisage l'œdème nerveux circonscrit de l'urticaire, de la forme de Quincke et du trophœdème chronique, comme la conséquence

d'une altération de la sécrétion lymphatique, qui peut frapper une région plus ou moins étendue, plus ou moins profonde du derme ou bien de l'hypoderme.

La forme de Quincke serait le représentant type de ces œdèmes et par un examen attentif, on peut en démontrer la présence dans toutes les observations de ce genre. Dans l'urticaire, l'œdème lymphatique avec sa marche aiguë s'accompagne de phénomènes vaso-moteurs ; dans le trophœdème chronique il produit par sa présence prolongée l'hypertrophie secondaire du tissu conjonctif sous-cutané.

Toutes ces formes représentent des types cliniques séparés, quoique liés par des cas de passage. Mais elles reconnaissent une pathogénie unique : au moins elles dépendent toutes de l'altération du système lympho-sécréteur.

L'auteur italien considère ces trois formes d'œdème nerveux « comme la conséquence d'une excito-sécrétion localisée de la lymphe. Cette sécrétion se ferait par l'action de fibres sécrétrices qui sont douées, comme les vaso-motrices, de voies et de centres spéciaux, ces centres pouvant présenter chez certains sujets une excitabilité spéciale. Cette excitabilité morbide peut être acquise, mais plus facilement elle est *congénitale et familiale* ».

Cette hypothèse d'un trouble dans la circulation lymphatique sous la dépendance du système nerveux semble très admissible, ainsi que l'un de nous l'a déjà dit dans son travail antérieur fait en collaboration avec Florian. On doit encore se demander si, dans certains cas, des obstacles à la circulation mécanique de la lymphe ne peuvent pas réaliser un tableau plus ou moins semblable, voire même identique à celui du trophœdème chronique sans l'intervention du système nerveux.

Hertoghe (7) dont les travaux sur l'hypothyroïdisme sont si connus a fait intervenir la tare hypothyroïdienne dans la pathogénie du trophœdème.

Cette hypothèse ne nous explique pas la topographie segmentaire de ce trouble trophique. Mais elle ne doit pas être non plus rejetée sans droit de recours.

On peut facilement concevoir une tare hypothyroïdienne et en même temps une excitabilité anormale ou un manque d'action inhibitrice sur la sécrétion lymphatique de certains centres nerveux, surtout médullaires, et ces deux facteurs se prêteraient un mutuel secours pour déterminer l'apparition du trophœdème.

Notre cas apporte en tout cas un sérieux appui à la conception de la parenté étroite qui unit le trophœdème, l'œdème aigu de Quincque et l'urticaire, car nous avons vu que cette malade présentait assez fréquemment

des éruptions d'urticaire, éruptions très prurigineuses et intéressant non seulement les membres inférieurs, mais aussi les supérieurs, le tronc et la face.

Elle présente donc une disposition particulière à ces stases ou transsudations lymphatiques et on peut penser que son trophœdème est dû à une transsudation analogue dans le tissu cellulaire sous-cutané de ses membres inférieurs, favorisée probablement par la station debout longtemps prolongée ainsi que par une lésion, infériorité fonctionnelle ou hyperexcitabilité, hypothétiques d'ailleurs de certains centres en rapport avec l'innervation des lymphatiques.

Mais cette disposition particulière à des stases ou à des transsudations lymphatiques qui n'est pas limitée aux membres inférieurs soulève le problème d'un certain état constitutionnel qui peut bien ne pas résider dans le système nerveux, même si l'on veut admettre l'intervention nécessaire de ce dernier dans tous les œdèmes dénommés — d'une façon un peu précoce peut-être — nerveux.

Ceci nous amène à parler et à faire intervenir dans la pathogénie de l'œdème aigu et du trophœdème l'existence d'un mécanisme sur la possibilité et sur l'importance duquel l'attention a été attirée récemment à propos de l'étude de l'urticaire.

Wrigt a émis l'opinion que l'urticaire est la conséquence directe de la diminution de la coagulabilité du sang. « Il considère du reste les urticaires et les œdèmes aigus comme des hémorragies séreuses ne différant des hémorragies vraies que par l'absence d'issue de globules rouges et relevant de la diminution de coagulabilité. »

« Il fait remarquer en 1894 que les conditions étiologiques de l'urticaire justifient cette pratique. Comme les épistaxis, l'urticaire frappe souvent les sujets jeunes dont les os en voie d'ossification font appel aux sels de chaux, diminuant de ce fait la teneur du sang. Les fruits non murs, acides, les lavements de savon, la rhubarbe, riches en oxalates, oléates ou stéarates, causes fréquentes d'urticaire, précipitent la chaux. Les urticaires consécutives aux injections de sérum peuvent être assimilées à celles qui apparaissent chez les chiens à la suite d'injections intraveineuses de peptones, qui diminuent la coagulabilité. La même explication conviendrait aux urticaires consécutives à l'ingestion d'écrevisses, de moules, de fraises, aux affections de foie, etc... »

Netter (8), auquel nous empruntons cette exposition des idées de Wrigt, rappelle aussi que Heidenhain avant Wrigt avait montré dans son mémoire sur les lymphagogues, les relations de l'urticaire avec les œdèmes qui succèdent à l'ingestion de muscles d'écrevisses, de moules, phénomènes considérés par le physiologiste allemand comme en rapport avec une exsudation plus considérable de lymphe.

Netter ne croit pas que l'urticaire soit due simplement à la diminution de la coagulabilité du sang, car, dit-il, si dans les observations de Roos et dans une observation de Paramore, l'urticaire coïncidait avec une diminution de la coagulabilité du sang, il n'y eut rien de pareil dans l'observation personnelle de Paramore où l'ingestion d'acide oxalique ne modifia nullement le temps de coagulation. L'observation personnelle dont il s'agit se réfère au fait que Paramore ingérant pendant une semaine de l'acide oxalique (0, 65 cent. par jour) ressentit des démangeaisons extrêmement pénibles, surtout la nuit, et vit apparaître une papule et quelques pétéchies.

L'auteur français observe qu'on admet aujourd'hui que les œdèmes sont sous la dépendance d'une augmentation de la pression osmotique, elle-même en rapport avec la répartition des électrolytes, et à ce propos il se demande si l'apport de calcium ne pourrait agir en soustrayant l'eau extravasée dans les plaques d'urticaire ?

La conclusion qui semble découler des faits ci-dessus cités semble être celle de *l'existence d'un rapport assez étroit entre l'apparition de l'urticaire comme de l'œdème aigu et certains troubles du métabolisme calcique.*

Or ainsi que le remarque Valobra et que notre cas vient le confirmer, il semble bien qu'il faut admettre que le trophœdème chronique n'est que l'aboutissant d'un processus identique par sa nature à celui de l'œdème aigu.

Cela nous amène à émettre l'hypothèse d'une *relation entre certains troubles du métabolisme calcique et le trophœdème chronique.*

L'influence du système nerveux pourrait n'être que celle de déterminer la prépondérance du processus sur une région déterminée ou peut-être aussi, au moins dans certains cas, de le créer de toutes pièces mais seulement dans la région atteinte par l'œdème. Mais en tout cas rien ne prouve que dans certains cas, comme dans le nôtre par exemple, la prédisposition aux transsudations ne reconnaisse une cause plus générale et pouvant être indépendante du système nerveux, par exemple un trouble du métabolisme calcique général d'origine glandulaire.

Il serait intéressant de connaître l'état de la coagulabilité du sang dans le trophœdème. Nous n'avons pas pu malheureusement pratiquer cet examen dans notre cas. Nous rappellerons ici à ce propos que Lannois (9) et son élève Roué (10) ont pu observer le trophœdème dans l'épilepsie ou d'après Besta (11) la coagulabilité du sang est diminuée.

(L'un de nous observe en ce moment une épileptique avec de véritables hémorragies menstruelles qui sont certainement en rapport avec la diminution de la coagulabilité du sang.)

*
* *

Il semble donc qu'on peut supposer que le trophœdème est, au moins

dans certains cas,en rapport avec un trouble du métabolisme calcique, ce qui favoriserait une transsudation de la lymphe dans les tissus.

Si nous nous rapportons aux connaissances d'ailleurs assez peu nombreuses que nous possédons sur les facteurs qui règlent le métabolisme calcique nous devons forcément penser à l'insuffisance thyroïdienne.

L'un de nous a soutenu en 1904 avec Papinian (12) que la glande thyroïde a un rôle très important dans l'assimilation du calcium, et de fait on trouve dans l'insuffisance thyroïdienne l'arrêt de la croissance,la carie dentaire, la diminution de la coagulabilité du sang, tant de faits qui sont certainement en rapport avec une assimilation ou une utilisation défectueuse du calcium et nous pouvons rappeler que Léopold Lévi et Rotschild (13) ont eu l'ingénieuse idée d'attribuer la constipation des hypothyroïdiens à un trouble du même genre. M. Netter pense également que la glande thyroïde a un rôle important dans le métabolisme du calcium.

On conçoit que dans ces conditions on peut s'attendre à l'apparition des troubles tels que ceux de l'urticaire, de l'œdème aigu ou du trophœdème sur un terrain d'hypothyroïdie.

Et de fait Heiberg (14) a publié l'observation d'une femme myxœdémateuse qui présentait une éruption pemphygoïde. Cette éruption avait été précédée par l'apparition de papules semblables à celles de l'urticaire. La malade fut soumise à la thyroïdine et les bulles disparurent avec l'amélioration de l'état général pour être remplacées par des papules urticariennes qui disparurent enfin à leur tour.

L'opothérapie thyroïdienne en rétablissant l'équilibre calcique a fait cesser, précisément par ce fait selon nous, les troubles ci-dessus mentionnés. La conception ci-dessus décrite est susceptible de nous donner la clef de certains phénomènes, tels que l'apparition fréquente du trophœdème à l'époque de la puberté et sa fréquence plus grande dans le sexe féminin.

En effet la puberté signifie l'entrée en fonction des glandes génitales, des ovaires pour la femme.

Or ces glandes antagonistes de la thyroïde, à plusieurs points de vue, favorisent la décalcification de l'organisme et donc les conséquences de celle-ci comme les éruptions urticariennes et le trophœdème.

On conçoit facilement maintenant pourquoi la fréquence du trophœdème est également plus grande chez la femme que chez l'homme.

*
* *

Long (15) a eu récemment l'occasion d'étudier, au point de vue anatomo-pathologique, les téguments et le tissu cellulaire sous-cutané d'une malade atteinte de trophœdème (un des cas de Rapin) et dont un des membres

affectés par ce trouble a été amputé pour une tumeur. Il trouva du tissu adipeux engaîné dans du tissu conjonctif fibreux.

La transsudation lymphatique conduit à la longue à la formation du tissu adipeux, fait qui est à rapprocher de la présence de lipomes autour des ganglions tuberculeux, de l'adénolipomatose, etc.

Ces différents faits semblent de nature à éclairer jusqu'à un certain point certains troubles trophiques et certains faits physiologiques d'un ordre très général.

On comprend maintenant la raison de l'adiposité dans l'hypothyroïdisme comme une conséquence du même trouble du métabolisme calcique en vertu duquel la transsudation de la lymphe est facilitée, transsudation qui à la longue amène la formation du tissu adipeux comme dans le trophœdème, dans les adénolipomes, etc. Seulement la transsudation et la formation de la graisse sont généralisées.

L'infiltration myxœdémateuse elle-même semble susceptible d'une explication analogue. Il s'agit de la même transsudation de lymphe à la suite du trouble dans le métabolisme calcique. Mais ici il semble que, par suite de l'absence plus complète de certaines substances, l'élaboration de cette lymphe est plus défectueuse.

Donc non seulement les troubles de la croissance, de la dentition, de la coagulation du sang et en partie du système pileux, la constipation dans l'insuffisance thyroïdienne peuvent être considérés comme la conséquence du défaut de la fonction calcifiante de la glande en question, mais l'adiposité et même l'infiltration myxœdémateuse semblent susceptibles de reconnaître la même cause. On comprend quelle importance considérable prendra cette fonction si ces vues sont confirmées.

Cette fonction calcifiante nous donnera la clef de l'action multiple de la glande thyroïde et son absence ou ses troubles nous expliqueront le tableau clinique complet ou à peu près de l'insuffisance thyroïdienne. Le rôle du calcium comme activant de certains ferments nous fera peut-être comprendre par l'absence de cette même fonction l'abaissement des oxydations dans le myxœdème.

La fonction décalcifiante des ovaires nous explique par le même mécanisme la raison du développement plus abondant du tissu adipeux chez la femme.

Le calcium nous apparaît donc comme un très important facteur régulateur dans le mécanisme trophique des tissus.

Récemment Prunier (16) a soutenu que l'œdème aigu, le trophœdème, le pseudo œdème catatonique, l'adipose douloureuse, le myxœdème sont des troubles qui ont beaucoup de connexion entre eux au point de vue pathogénétique.

C'est le trouble du métabolisme calcique et la transsudation lymphatique consécutive qui nous semblent constituer leur lien principal.

Nous ajouterons pour terminer que nous avons soumis notre malade au traitement thyroïdien ; mais le temps est encore trop court pour pouvoir nous prononcer sur les résultats. Nous n'ignorons pas certainement les résultats négatifs obtenus à ce point de vue par HERTOGHE lui-même.

Mais, comme le dit cet auteur, ces résultats ne suffisent pas à exclure l'intervention d'une certaine insuffisance thyroïdienne et cela d'autant plus, selon nous, qu'il y a lieu de tenir compte de l'influence probable d'une lésion ou d'une perturbation fonctionnelle de certains centres nerveux.

Les cas de trophœdème avec goître, comme celui de LAIGNEL-LAVASTINE et THAON (12), donnent un certain appui à l'opinion de HERTOGHE (1).

BIBLIOGRAPHIE

1. HENRY MEIGE. — *Le trophœdème chronique héréditaire.* Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière. p. 453, 1899, et *Sur le trophœdème.* Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière, n° 6, 1901.
2. PARHON et FLORIAN. — *Sur un cas de trophœdème chronique.* Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière, n° 2, 1907.
3. RAPIN. — *Sur une forme d'hypertrophie des membres (dystrophie conjonctive myélopathique).* Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière, n° 5, p. 473, 1901.
4. SICARD et LAIGNEL LAVASTINE. — *Trophœdème chronique acquis et progressif.* Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière, p. 30. 1903.
5. ETIENNE. — *Des trophœdèmes chroniques d'origine traumatique.* Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière, n° 2, 1907.
6. VALOBRA. — *Pathogénie des œdèmes d'origine nerveuse. Urticaire, œdème de Quincke, trophœdème.* Soc. de Neurologie de Paris, 2 mars 1905 et Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière, 1905.
7. HERTOGHE. — *Contribution à l'étude du trophœdème chronique.* Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière, n° 6, p. 496, 1901.
8. NETTER. — *Importance biologique du calcium, notions récentes, leurs applications thérapeutiques* (Extraits des Bulletins de la Soc. de Pédiatrie, 11 oct. 1905. Méd. des hôpitaux, 24 nov. 1905, 8 mars 1907). Soc. de Biologie (10 février 1902 ; 2, 9, 16 mars ; 12, 19 avril 1907).
9. LANNOIS. — *Trophœdème chez une épileptique.* Lyon médical, 1904.
10. ROUÉ. — *Du trophèdœme dans l'hystérie et l'épilepsie.* Thèse de Lyon, 1904.
11. BESTA. — Riforma medica. An XXII, n° 43, 27 oct. 1906.
12. C. PARHON et J. PAPINIAN. — *Nota relativa la rolul corpului tiroid si al ovarului in asimilatiunea si desasimilatiunea calcelui.* Romania medicala, n°s 11 et 12, 1904.
13. LÉOPOLD LÉVI et H. ROTSCHILD. — C. R. de la Soc. de Biologie, n° 13, 1907.

(1) Depuis que nous avons écrit ce travail, il y a à peu près deux mois, nous n'avons pas revu la malade qui est partie pour la Russie. Mais d'après les informations qu'elle nous a envoyé on peut constater à la suite du traitement thyroïdien une diminution de la circonférence de ses membres inférieurs.

14. Heiber. — *Un cas de myxœdème compliqué d'éruptions vésiculaires*. Revue Neurologique, n° 4, 1906.
15. Long. — Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière, n° 2, 1907.
16. Prunier. — *Adipose douloureuse chez une imbécile*. Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière, n° 2, 1907.
17. Laignel-Lavastine et Thaon. — *Syndrome de Basedow chez une goitreuse avec trophœdème*. Revue Neurologique, 1905, p. 1106.



A



B



C



D



E

TORTICOLIS MENTAL DE BRISSAUD

(Sicard et Descomps)

A. B. Attitudes du malade dans la première période de l'observation.
C. Appareil plâtré. — D. E. Attitudes du malade après l'opération.

SOCIÉTÉ DE NEUROLOGIE DE PARIS
(SÉANCE DU 5 DÉCEMBRE 1907.)

TORTICOLIS MENTAL DE BRISSAUD. INSUCCÈS DU TRAITEMENT CHIRURGICAL (PL. LXXXIX)

PAR

SICARD de **DESCOMPS**
Médecin des hôpitaux — Interne des hôpitaux

Voici un nouveau cas de ce syndrome singulier que M. Brissaud a décrit sous le nom de « torticolis mental ».

Le malade, M. B..., âgé de 44 ans, a vu son affection débuter au mois de septembre 1905. D'un naturel violent, coléreux, le malade avait eu à cette époque des chagrins, des ennuis graves ; la mort de sa femme, survenue quelque temps avant, ne fit qu'augmenter sa tristesse.

A ce moment son torticolis était peu accusé et la déviation de sa tête à gauche était légère, quoique déjà permanente. Mais bientôt, progressivement, la déviation s'exagère et atteint au bout de 2 mois environ son maximum. Mais dès ce moment cette violente action musculaire est corrigée par une réaction légère : l'apposition de deux doigts de la main gauche derrière la tête, dans la région occipitale, suffit à faire disparaître le spasme, qui réapparaît dès que le malade fait cesser l'action de sa main gauche. C'est là, ainsi que l'a montré M. Brissaud, un fait capital, qui permet d'affirmer le diagnostic de torticolis mental et qui le différencie des autres tics rotatoires. « C'est tout simplement, dit M. Brissaud, un acte de foi — de foi qui sauve — puisque la volonté ne peut jamais s'abstenir assez pour laisser à des muscles antagonistes la liberté de se vaincre réciproquement. »

B... entre dans le service du professeur Brissaud à l'Hôtel-Dieu, fin 1906. Dès ce moment ce torticolis apparaît indépendant de toute perturbation pyramidale, du moins cliniquement. Les réflexes tendineux sont faibles tant aux membres supérieurs qu'aux membres inférieurs, et cela d'une façon symétrique. Il n'existe pas de signe de Babinski, ni de flexion unilatérale de la cuisse et du bassin. Les pupilles réagissent bien et le liquide céphalo-rachidien est normal.

Mais à ce moment une modification survient et au torticolis permanent viennent s'ajouter par instant des secousses spasmodiques qui projettent violemment la tête en arrière, en extension forcée.

BIBLIOTHÈQUE DES INTERNES EN MÉDECINE DE LA SALPÊTRIÈRE

Sur l'insistance du malade, on applique une minerve plâtrée. L'appareil est gardé 3 semaines. Lorsqu'on l'enlève, la position vicieuse primitive réapparaît aussitôt.

On tente alors, après mise à nu de la branche externe du spinal, l'injection d'alcool à 90° dans le tronc de ce nerf. Après cette intervention une amélioration réelle paraît se dessiner. Elle persiste pendant environ 3 semaines. Mais au bout de ce temps les phénomènes spasmodiques se révèlent plus intenses que par le passé et au torticolis primitif fait place un « rétrocolis » permanent avec contractions paroxystiques très rapprochées des muscles de la nuque, projetant violemment la tête en arrière. Nous refusons de donner notre consentement à une nouvelle intervention chirurgicale, que sollicite le malade. B... quitte alors l'Hôtel-Dieu et entre à l'hôpital Boucicaut, où sur les instances du malade et pour essayer de remédier à cette lamentable situation le chirurgien propose la section des muscles de la nuque. La nouvelle opération est pratiquée et l'on sectionne la portion occipitale du trapèze, les splénius, les grands complexus, les petits complexus, les obliques inférieurs.

Deux mois après, soit en septembre 1907, B... rentre de nouveau à l'Hôtel-Dieu dans le service de M. Brissaud. Il vient nous faire part de ses mécomptes opératoires. Le malheureux, balafré et couturé, n'a retiré aucun bénéfice de la dernière intervention sanglante. L'épaule droite surélevée, il présente toujours le même rétrocolis avec une légère déviation de la tête à gauche. Mais en outre la tête privée de l'aide puissante des muscles de la nuque tend continuellement à tomber en arrière et les efforts incessants que fait le malade pour la retenir lui causent un supplice épouvantable et continuel.

L'état des réflexes tendineux est resté le même ; en effet, les réflexes brachiaux, rotuliens sont très faibles, les achilléens à peu près nuls. Un examen soigneux et méthodique ne décèle aucune perturbation du faisceau pyramidal.

Depuis le retour du malade à l'Hôtel-Dieu nous essayons la psychothérapie et les exercices de gymnastique comprenant tous les mouvements de l'extrémité céphalique selon la méthode de notre maître Brissaud. Les résultats, sans être bien remarquables sont déjà appréciables et le mieux est manifeste. Arriverons-nous à guérir complètement le malade? Nous n'osons l'espérer, surtout après les brèches irréparables des chirurgiens ! Nous ne désespérons pourtant pas, « car, comme le dit M. Brissaud, ici patience et longueur de temps font plus que force interventions ni que rage opératoire ».

LES PÉRIPÉTIES D'UN TORTICOLIS MENTAL

(HISTOIRE CLINIQUE ET THÉRAPEUTIQUE).

PAR

HENRY MEIGE.

Voici bientôt quinze ans que M. Brissaud prononça pour la première fois le nom de *torticolis mental*. On a critiqué cette dénomination, discuté sur les causes et la nature de cette maladie. Ce qui est certain, c'est qu'à dater de cette époque l'attention s'est fixée sur les affections consulsives de la tête et du cou, assez peu étudiées jusqu'alors. Les exemples publiés auparavant, épars dans la littérature médicale sous des noms disparates, ont été groupés et rapprochés de faits nouvellement observés. Cette année même, M. Cruchet a montré, par un scrupuleux travail d'exégèse, que l'étude des torticolis spasmodiques pouvait donner matière à un volumineux Traité.

Malgré cette riche documentation, la question des torticolis convulsifs reste encore entourée de difficultés. De nouveaux faits cliniques aideront peut-être à les résoudre, et, dans le nombre, ceux surtout dont l'observation sera poursuivie pendant une longue durée.

Car il s'agit d'affections tenaces, changeantes, capricieuses, dont la marche oscillante demande à être surveillée au jour le jour, et fort longtemps. On a d'excellentes descriptions d'ensemble de cette maladie, mais on a moins bien repéré ses manifestations convulsives suivant leur siège et suivant leurs formes. Enfin, on connaît moins bien encore son évolution.

Voilà pourquoi j'ai cru devoir relater l'observation suivante. Mais je dois d'abord m'excuser :

Les histoires courtes sont, dit-on, les meilleures ; et c'est vrai, même pour les histoires cliniques. Or, celle qui suit est longue, très longue.....

Dans sa longueur même réside, je crois, son intérêt. C'est un *torticolis mental observé pendant six années*, très amélioré d'abord, puis récidivant, amélioré de nouveau, reparaissant encore, mais enfin guéri.

De plus, cette *observation* est doublée d'une *auto-observation* ; le pa-

tient, intelligent et instruit, a fait lui-même une analyse très exacte de son mal. Et si, en général, il est prudent de n'accepter qu'avec réserve les renseignements de ce genre, on reconnaîtra sans doute que, dans le cas particulier, le malade a été un bon collaborateur clinique.

Il a été enfin un collaborateur thérapeutique avisé, d'une conscience digne d'éloges, et d'une persévérance inlassable. Il en a été récompensé de la meilleure manière ; car, je ne dis pas : il a guéri ; mais *il s'est guéri*.

PREMIÈRE PARTIE. — OBSERVATION

15 *décembre* 1902. — Taurone à 39 ans. Il est de petite taille, mais vigoureux, d'une excellente santé.

Il est intelligent, observateur, réfléchi ; sa parole est simple, claire, précise. Il a de la fermeté, beaucoup de méthode et de persévérance. C'est un homme de devoir, consciencieux. Il est sensible, impressionnable, mais il ne le laisse point paraître.

Fils de cultivateurs robustes, d'une famille où il ne connaît que des gens bien portants, élevé dans un milieu modeste et laborieux, Taurone a acquis une instruction solide ; il exerce avec succès une profession libérale. Il est marié, il a des enfants qu'il aime tendrement et qu'il éduque avec soin.

Il avait, à la vérité, cédé à l'habitude de l'apéritif, sans d'ailleurs que celle-ci devint irrésistible ; il a pu s'en corriger facilement. Il est encore grand fumeur.

Il mène, en province, une vie paisible, exempte de chagrins et de préoccupations. Cependant, paraît-il, dans son intérieur, il ne trouve pas toujours un calme absolu : certaines discordances, pour des vétilles, se répétant fréquemment, lui ont causé plus d'un ennui. Il en est péniblement affecté, mais il les supporte avec indulgence, car il est patient, pondéré, et il a de l'optimisme.

Tel est Taurone, sans hérédité ni passé pathologiques.

Le seul épisode méritant d'être signalé est une sorte de « crampe des écrivains » survenue il y une dizaine d'années, ayant peu duré, mais récidivé, sans jamais d'ailleurs persister longtemps ni l'incommoder beaucoup !

Or, il y a six mois environ, en juin 1902, Taurone ressentit un malaise singulier, qui bientôt s'aggrava. C'était le début d'un torticolis mental.

Le premier symptôme qui l'ait frappé fut le suivant : il lui *semblait* que sa tête avait tendance à tomber sur l'épaule gauche Il éprouvait comme une *sensation* de pesanteur à gauche. Ce qui est certain, c'est que, de temps à autre, la tête se rapprochait de l'épaule gauche, involontaire-

ment. Pour y remédier, Taurone relevait la tête en tournant le visage à gauche. Cela, pense-t-il, devint chez lui une habitude.

Tout de suite, il faut signaler un détail qui peut avoir eu son importance dans la genèse de ce mouvement involontaire : *les deux yeux ne voient pas également bien* ; le gauche est un peu myope et astigmate. Aussi, de longue date, Taurone a-t-il pris l'habitude d'utiliser surtout son œil droit, et, pour cela, il tourne la tête à gauche. C'est pour écrire que cette attitude lui est notamment familière : il fixe son papier avec le seul œil droit.Il se rappelle d'ailleurs que plusieurs personnes ont remarqué que,dans la conversation, il avait coutume de tourner la tête à gauche, et il pense que c'est pour regarder l'interlocuteur de son meilleur œil.

D'autre part, Taurone *entendait moins bien de l'oreille gauche*, à l'époque où son torticolis a débuté : autre raison pour lui de tourner la tête à gauche, afin de prêter attention surtout avec l'oreille droite. Mais cette diminution de l'acuité auditive à gauche tenait uniquement à la présence d'un bouchon de cérumen ; celui-ci ayant été retiré, l'ouïe est devenue aussi bonne des deux côtés. Cependant le mouvement de rotation de la tête vers la gauche a persisté.

Ces troubles visuels et auditifs ont-ils vraiment provoqué une habitude de rotation de la tête à gauche ? Ou bien, avant que le torticolis fut franchement constitué, existait-il déjà une action prédominante des rotateurs de la tête à gauche, à laquelle Taurone ne prêtait pas attention ? Ce problème pathogénique se pose fréquemment quand on recherche les prodromes d'un torticolis mental. Il est certain qu'*au commencement la rotation de la tête passe souvent inaperçue des malades ;* elle est constatée par leur entourage avant qu'eux-mêmes l'aient remarquée.

Mais un jour vient où cette rotation s'exagère,les contractions deviennent plus fréquentes et plus violentes. Le malade en est incommodé, gêné, agacé, irrité ; bientôt il s'en préoccupe, s'en inquiète ; il ne cesse d'y penser, s'observe, s'analyse. A ce mal irritant s'ajoute l'*obsession* de ce mal.

Tel fut le cas pour Taurone. Sa tête tourna davantage à gauche,le visage dirigé un peu vers le haut : rotation assez lente, suivie d'un retour et d'un temps de repos. D'abord, il ramena facilement sa tête vers la droite et put la maintenir dans cette position sans grande peine. Mais peu à peu la rectification devint plus difficile ; le maintien de la tête dans la position droite ne put se faire qu'au prix d'un réel effort.

Le torticolis convulsif était constitué. Il se produisait sans cause spéciale, n'était pas plus fréquent pendant la lecture ni pendant les repas. Il cessait souvent au cours d'une conversation, surtout si celle-ci était intéressante. S'exagérant parfois pendant l'écriture, il disparaissait sou-

vent pendant la parole, notamment au cours d'un discours animé d'une certaine durée. Mais il augmentait surtout dans la solitude, et plus encore avec les préoccupations et les soucis.

Pendant la nuit, le mouvement de rotation ne se produisait pas au début ; il n'a commencé à se manifester au lit qu'au bout de deux ou trois mois. Dès lors, les nuits sont devenues mauvaises, le sommeil a disparu presque complètement : impossible de trouver une position de repos. Les soporifiques et les calmants, valériane, sulfonal, même à fortes doses, sont restés sans effet. Mais, pendant le sommeil, aucun mouvement.

Chose curieuse, et déjà observée chez plusieurs malades atteints de ce torticolis, *lorsque les nuits sont plus mauvaises, les journées qui les suivent sont meilleures, et inversement.*

Plus tard, les repas sont devenus pour Taurone un supplice : chaque fois qu'il portait son verre, sa fourchette ou sa cuillère à la bouche, la tête tournait brusquement vers la gauche, comme pour fuir le liquide ou l'aliment.

Au début, la correction de ce geste involontaire fut possible : il suffisait de le vouloir, la tête revenait vers la droite ; mais, avec le temps, elle se maintint de moins en moins longtemps dans cette position.

A partir de cette époque, Taurone commença à se préoccuper de son torticolis. Pour y remédier, il eut recours, comme ses congénères, aux *gestes antagonistes* : il appliquait un doigt sur son menton ; mais il s'en est spontanément corrigé, ayant connu par la lecture d'un article médical les inconvénients de ce procédé.

Il a usé d'un *stratagème orthopédique*. Il s'était fabriqué une sorte de calotte, munie d'une attèle qui partait de l'oreille gauche et venait se fixer par une épingle sur l'épaule droite. Mais il a renoncé bien vite à cet appareil, aucune attèle ne pouvant résister aux contractions des muscles de son cou, exaspérés par cette résistance.

Depuis l'apparition de son torticolis Taurone a pris de nombreux avis médicaux ; il a suivi plusieurs traitements qui sont restés inefficaces, entre autres une cure thermale et un traitement électrique qui fut désastreux. Il est vrai qu'on avait fait usage de courants tellement forts qu'aux points d'application des électrodes, sur l'épaule et sur le cou du côté gauche, des eschares se produisirent qui persistaient encore 3 semaines après la cessation de ce traitement.

16 *décembre* 1902. — *Examen clinique.*

Au premier coup d'œil le sterno-mastoïdien droit apparaît notablement plus développé que le gauche ; et cette hypertrophie est surtout manifeste pendant la rotation de la tête à gauche, c'est-à-dire pendant la contraction du muscle ; celui-ci acquiert alors une dureté extrême et pré-

sente un renflement fusiforme dans son tiers supérieur ; ce n'est là d'ailleurs que l'exagération d'une disposition anatomique fréquente chez les sujets fortement musclés ; le sterno-mastoïdien gauche, lorsqu'il se contracte, offre le même renflement, moins saillant, il est vrai, et moins dur.

Lorsque la tête se maintient directement en face, et que les sterno-mastoïdiens sont complètement décontractés, on ne constate aucune différence appréciable dans leur volume ; mais souvent dans cette position on voit les deux sterno-mastoïdiens se contracter, faisant saillie sous la peau ; la tête alors ne tourne pas. Le malade explique à ce propos que, dès le début de sa maladie, il s'est efforcé de contrebalancer l'action prépondérante du sterno-mastoïdien droit en contractant le gauche, si bien qu'il est arrivé à développer presque parallèlement ces deux muscles, et à obtenir une position d'immobilisation forcée dans le regard en face.

L'hypertrophie apparente du sterno-mastoïdien droit était d'ailleurs plus accentuée, paraît-il, il y a quelque temps et elle a tendance à décroître.

C'est qu'en effet, au début, la rotation de la tête se faisait seulement de droite à gauche, sans que le menton fut levé ; plus tard, la rotation s'est accompagnée d'un mouvement de renversement de la tête en arrière, le menton se portant vers le haut. Au début donc, le *sterno-mastoïdien droit* était seul touché ; plus tard, le *trapèze droit* fut atteint à son tour, et son action eut pour effet d'ajouter à la rotation de la tête à gauche son renversement en arrière.

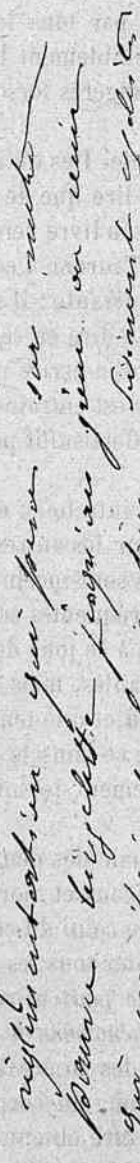
La participation du trapèze droit est rendue évidente par l'élévation de l'épaule droite, visible surtout pendant la marche. Cependant le malade est toujours capable d'abaisser cette épaule à volonté, dès qu'il s'en aperçoit ou qu'on le lui demande.

Lorsque le mouvement de rotation de la tête à gauche est très violent on voit parfois quelques *mouvements convulsifs des muscles de la face* : la commissure labiale gauche est tirée en arrière ; les muscles frontaux et le sourcilier du côté droit se contractent. De là une grimace exprimant une gêne douloureuse, sans que cependant aucune sensation de douleur soit éprouvée, et qui paraît dépendre de l'effort que fait le malade pour regarder en face. Ces contractions faciales cessent d'ailleurs instantanément dès qu'il y porte attention.

Dans les crises un peu violentes, on observe aussi, mais non toujours, outre l'élevation de l'épaule droite, quelques *mouvements rapides et successifs de flexion et d'extension des doigts de la main droite*.

La rotation de la tête se produit surtout à l'occasion de *gestes usuels*, comme de boutonner les vêtements, prendre un objet sur une table, déplacer une chaise, etc.

Pendant la *marche*, la rotation de la tête à gauche s'accentue davantage. Taurone peut cependant avec un léger effort marcher en tenant la tête tournée à droite ; il lui est plus difficile de marcher la tête regardant



Spécimen d'écriture. — 23 Décembre 1902.

en face, et plus difficile encore de la tenir légèrement tournée à gauche ; cette dernière position semble solliciter un mouvement de rotation irrésistible.

Dans la rue, les mouvements s'exagèrent encore, et pour deux raisons. D'abord, Taurone craint de se heurter contre les personnes ou les objets, parce qu'*il voit mal* ceux qui sont à sa droite. Mais aussi, il l'avoue, la *peur du ridicule* le préoccupe sans cesse : il croit que son attitude et ses contorsions sont remarquées par tous les passants et que ceux-ci le tournent en dérision ; il en est péniblement humilié.

Les mouvements sont aussi exagérés lorsque le malade passe dans un couloir étroit.

La *lecture* est presque impossible. Dès qu'il prend un livre, la tête est entraînée à gauche ; il ne peut lire que de l'œil droit, et encore est-il obligé de déporter constamment son livre vers la gauche.

L'*écriture* est aussi pénible. Taurone a essayé lui-même de corriger son attitude vicieuse de la façon suivante : il se tient très droit, et s'efforce de tourner la tête à droite, c'est-à-dire en sens inverse de son torticolis ; dans cette position il arrive parfois à écrire pendant une heure sans trop de gêne ; mais d'autres fois la tête est entraînée irrésistiblement à gauche ; en général cependant, un léger effort suffit pour la ramener dans la bonne position.

L'écriture a été plus mauvaise autrefois : elle était très irrégulière, les lignes chevauchaient les unes sur les autres. Actuellement l'écriture est petite, peu lisible, les caractères sont incomplets, souvent remplacés par de brusques accents ; il y a de fréquentes échappées de plume.

Taurone n'a pas éprouvé jusqu'à ce jour de douleurs véritables dans le cou, dans la tête, ni dans les épaules, mais seulement une *sensation de fatigue, de courbature*, dans le cou, et une tension exagérée dans le muscle sterno-mastoïdien droit, lorsque ce muscle est fortement contracté ; ces sensations disparaissent complètement lorsque la tête reste pendant un instant dans la position droite.

La *sensibilité* cutanée est normale des deux côtés.

Les *réflexes* patellaires sont égaux et normaux ; le réflexe cubital du côté droit est un peu plus vif que celui du côté gauche.

Le malade est capable d'exécuter tous les mouvements qu'on lui commande avec correction, mais il *ne peut obtenir qu'avec peine le relâchement musculaire* complet. Le *phénomène de la chute des bras* se constate facilement : si l'on soutient l'un des bras avec la main et qu'on demande de le laisser retomber inerte le long du corps, la détente musculaire immédiate et absolue ne peut pas être obtenue. Le bras reste étendu trop longtemps, ou sa chute n'est pas suivie des oscillations normales. Quand on recherche les réflexes patellaires on sent une résistance de la jambe à la flexion ou à l'extension, qui s'oppose à la production du réflexe.

Le tonus musculaire est donc anormal, et cette anomalie se traduit

par un excès d'intensité et de durée de la contraction, analogue à ce que l'on observe dans le catatonisme. Les muscles semblent être en perpétuelle imminence de contracture. On constate aussi une sorte d'hésitation, de vigilance inopportune dans les actes musculaires, chaque muscle ébauchant une contraction qui avorte et qui est suivie d'une courte période de relâchement, bientôt remplacée à son tour par une nouvelle contraction. De là une apparence d'état vibratoire, variable d'ailleurs suivant les moments, mais qui paraît bien témoigner d'un certain trouble du contrôle des actes musculaires volontaires.

Un *examen électrique* a été pratiqué le 22 décembre 1902, par le Dr Allard.

Le sterno-mastoïdien gauche est notablement plus excitable que le droit, aussi bien pour le courant galvanique que pour le courant faradique. Les autres muscles de la région (trapèzes, deltoïdes, pectoraux), ne présentent pas d'anomalie des réactions électriques.

Ces modifications observées dans la contractilité du sterno-mastoïdien droit peuvent d'ailleurs s'expliquer par l'état de contraction violente et presque permanente du muscle : un courant électrique notablement plus fort est nécessaire pour déterminer sa contraction.

Au point de vue *mental*, Taurone ne présente aucune anomalie, pas même de bizarreries ni de caprices : volonté ferme et soutenue, intelligence claire, excellente mémoire, affectivité pondérée ; mais il est certainement émotif.

La préoccupation que lui cause sa maladie est parfaitement justifiée ; d'abord, il en est grandement incommodé dans la plupart des actes de la vie ; ensuite, il redoute qu'elle porte préjudice à sa situation sociale. Peut-on trouver excessif qu'il ait cherché à s'éclairer sur la nature et la gravité de son mal, soit en consultant plusieurs médecins, soit en faisant de nombreuses lectures médicales ? Rien de plus légitime que cette curiosité intéressée ; rien de plus néfaste, il est vrai, pour un grand nombre de malades. Tel n'est cependant pas le cas de Taurone. Avec beaucoup de bon sens, il a su tirer parti de ses lectures pour analyser sa propre maladie, sans en tirer des conclusions trop pessimistes. Il connaît presque tout ce qu'on a publié sur le torticolis mental. Il a reconnu dans les descriptions les signes physiques de son mal, mais il déclare sincèrement ne pas retrouver chez lui les particularités psychiques signalées chez un grand nombre de sujets. Il demeure convaincu que ses accidents convulsifs dépendent d'une irritation nerveuse qu'il localise, non pas à la périphérie, mais dans les centres cérébraux. Il ne croit pas à une lésion grave, irrémédiable, mais à un état irritatif particulier de la substance

nerveuse cérébrale. Et il faut bien convenir que cette pathogénie adoptée, sinon inventée, par Taurone, est assez défendable.

En somme, un examen prolongé n'a pas permis de constater la moindre défectuosité mentale, hormis une disposition peut être exagérée à l'introspection, et, par suite, une tendance à l'obsession.

* * *

Taurone a commencé son *traitement* le 20 *décembre* 1902. — Dès le début, il a été averti que la durée de ce traitement ne pouvait être fixée à l'avance et que les progrès dépendaient de sa bonne volonté, de sa régularité et de sa persévérance ; que la maladie suivait, — ce qu'il avait lui-même constaté —, une évolution capricieuse, traversait des périodes d'accalmie et d'aggravation, sans qu'on puisse souvent en préciser les causes, mais les fatigues, les émotions étant toujours défavorables; qu'il ne fallait pas espérer obtenir une amélioration régulière, la courbe des progrès présentant toujours des oscillations, ascensions, plateaux ou descentes, mais qu'en définitive les efforts de correction étaient toujours récompensés. Ces explications préliminaires sont en effet indispensables au début de tout traitement de ce genre. La persévérance dans les efforts, une exacte connaissance de la marche de la maladie et une juste compréhension du traitement, sont des conditions essentielles de succès.

Le malade doit mener une *vie réglée, méthodique*, se coucher tôt, se lever tard, rester environ *douze heures au lit*, éviter les boissons alcooliques ou excitantes.

Chaque jour, trois fois par jour, aux heures prescrites, répéter régulièrement les exercices qui seront indiqués, sans chercher à en augmenter la durée ni le nombre ; se rappeler qu'une certaine fatigue, et parfois une légère recrudescence des phénomènes convulsifs, se produisent parfois dans les premiers jours, surtout lorsque l'on dépasse la mesure.

Tous les exercices doivent être répétés devant un miroir, le malade étant assis, le dos non appuyé, les mains posées sur une table.

Sur le miroir est tracée une ligne verticale qui doit couper en deux parties égales l'image de la face, et une ligne horizontale passant par les angles des deux yeux ; au-dessous de cette ligne, une seconde ligne horizontale passe par la base du cou, au-dessus des épaules. Les yeux doivent rester fixés sur le point d'intersection des deux premières lignes. Grâce à ce dispositif, le moindre déplacement de la tête ou des épaules est facile à constater.

Deux sortes d'*exercices* :

1° *Immobilisations* . — Conserver l'immobilité absolue pendant 5 secondes ; recommencer 10 fois de suite à chaque séance ; se reposer 15 se-

condes entre chaque immobilisation. Augmenter chaque jour de 5 secondes la durée de chaque immobilisation.

2° *Mouvements.* — Mouvements lents, réguliers, sans saccades.

Mouvements élémentaires de la tête : Rotation. Inclinaison à droite et à gauche. Flexion et extension.

Mouvements élémentaires des épaules, du torse, des bras.

Exercices combinés des différents segments du corps.

Exercices de relâchement musculaire.

3° *Exercices de lecture, d'écriture surveillées. Exercices respiratoires. Récitations et narrations orales.*

4° *Applications pratiques des exercices aux actes usuels.*

*
* *

22 *décembre* 1902. — Taurone suit son traitement avec une docilité et une attention parfaites ; il y apporte beaucoup de bonne volonté et de sagacité. Dans ses exercices, il est surveillé par une de ses parentes, qui le seconde avec fermeté et intelligence.

Tous les exercices prescrits se font correctement. Taurone fait lui-même cette remarque : « Dès que je concentre mon attention sur un exercice quelconque, je me tiens le plus correctement du monde ; même dans les moments où ma tête a le plus de tendance à tourner à gauche, où je me sens le plus raidi, je suis toujours capable d'exécuter correctemeut un mouvement commandé de rotation ou de flexion de la tête. »

Les immobilisations sont parfaites et atteignent bientôt 30 secondes.

25 *décembre* 1902. — Taurone va notablement mieux aujourd'hui. Il a pu rester pendant une heure en ma présence sans que sa tête tournât une seule fois vers la gauche ; tous les mouvements étaient aisés. A peine remarquait-on une légère raideur. Pendant la marche la tête se tient complètement droite.

Aux exercices d'immobilisation et aux mouvements méthodiques sont ajoutés des *exercices respiratoires.* Le malade rappelle à ce propos qu'il avait imaginé autrefois, pour atténuer ses contractions, de faire de légers bâillements ; il en éprouvait un soulagement instantané. La détente musculaire succède en effet presque toujours au bâillement.

Taurone doit faire aussi des exercices de *relâchement musculaire.* Ceux-ci semblent lui avoir rendu un grand service.

Autrefois, en effet, lorsque sa tête tournait vers la gauche, il essayait de contrebalancer l'action intempestive du sterno-mastoïdien droit en contractant fortement son antagoniste, le sterno-mastoïdien gauche ; les deux muscles luttaient ainsi l'un contre l'autre jusqu'à ce que le droit cessât de se contracter. Aujourd'hui, Taurone opère tout autrement : au

lieu de contracter volontairement le sterno-mastoïdien gauche il s'efforce de *décontracter volontairement* le sterno-mastoïdien droit ; il a appris à provoquer la détente de ce muscle au commandement et il l'obtient généralement sans être obligé de se livrer comme avant à des contorsions exagérées.

Enfin, il lui est enjoint de faire tous les jours des *exercices d'écriture*, en traçant les lettres très lentement; celles-ci doivent être grosses et rondes. Et pendant cet exercice, il doit s'efforcer de tenir la tête bien en face et non tournée vers la droite, comme il faisait précédemment.

Taurone a constaté que les exercices de la tête et du cou faits avec douceur, méthodiquement, favorisent la détente. Lorsqu'il fléchit la tête en avant, il éprouve à l'ordinaire une raideur dans la nuque qui s'oppose à la liberté de ce mouvement. Mais s'il maintient pendant quelques instants sa tête fléchie, il sent peu à peu les muscles de la nuque se relâcher les uns après les autres. Il en éprouve un soulagement manifeste et c'est surtout de cet assouplissement qu'il se déclare satisfait.

D'une façon générale, Taurone constate déjà une amélioration sensible ; les exercices lui procurent un soulagement appréciable au moment même où il les fait, et ce soulagement persiste pendant un certain temps, plus ou moins long suivant les jours.

2 *janvier* 1903. — Pendant deux ou trois jours le cou a été plus raide, la tête avait plus de tendance à tourner vers la gauche ; néanmoins tous les exercices ont été faits correctement.

L'*immobilité absolue est maintenue pendant une minute un quart*, dans n'importe quelle position, de face, ou de profil à droite, et sans aucun effort. L'attitude du corps est correcte, symétrique ; l'épaule droite ne se soulève plus.

Enfin, Taurone peut faire actuellement 100 pas en tenant sa tête complètement droite, et cela sans effort.

Les repas sont toujours assez pénibles ; cependant, il arrive à porter régulièrement son verre à sa bouche en maintenant sa tête droite. Presque toujours à la suite du repas, il éprouve un peu de fatigue, mais de courte durée.

Pour une foule de gestes usuels, comme de rouler une cigarette, prendre son mouchoir ou son portefeuille dans sa poche, etc., Taurone éprouvait une grande gêne, et chaque fois sa tête tournait vers la gauche. Il s'est entraîné à corriger ces gestes devant le miroir et il est arrivé à les exécuter correctement.

De même, pour la lecture, il est parvenu, grâce au contrôle du miroir, à rectifier sa mauvaise position d'autrefois.

Son entourage constate des progrès croissants ; deux de ses amis, qui ne l'avait pas vu depuis deux mois, ont été surpris de l'amélioration.

Au point de vue physique, cette amélioration se traduit par une véritable fonte du sterno-mastoïdien droit. Actuellement, ce muscle ne fait plus l'énorme saillie constatée les premiers jours et *la peau* qui le recouvre, autrefois distendue, rouge et épaisse, est devenue souple et blanche, elle est même un peu ridée.

L'état mental est excellent. Le malade poursuit son traitement avec bonne humeur, assiduité et intelligence.

Cependant, il continue à mal dormir. Couché à 10 heures du soir, il ne s'assoupit que vers minuit, se réveille à 3 heures et ne se rendort guère. Une fois couché, il parvient à maintenir sa tête et à s'endormir en position correcte ; mais, lorsqu'il se réveille, les mouvements de rotation de la tête ne tardent pas à reparaître ; alors il se lève, fait quelques exercices qui le reposent, se recouche et reste calme.

5 *janvier* 1903. — Depuis 3 jours, *les mouvements de rotation de la tête à gauche sont devenus plus forts et plus fréquents* ; le malade n'arrive que difficilement à maintenir sa tête en face, surtout au repas et dans la rue. Il fait cependant avec correction tous ses exercices devant miroir, y compris la marche. Il a atteint 100 secondes d'immobilité absolue.

Les mouvements respiratoires ne lui apportent plus le même soulagement que les premiers jours.

Mais les nuits ont été meilleures : il a dormi plus calme et plus longtemps.

9 *janvier* 1903. — Les contractions sont encore plus fortes, Taurone fait des efforts violents pour réagir contre ces contractions, mais ne parvient pas toujours à ramener sa tête à droite. La marche dans la rue est très difficile, le malade ne pouvant voir où il pose le pied.

Il faut dire qu'il est grippé ; peut-être cette infection passagère détermine-t-elle la recrudescence actuelle.

Il devra garder le lit pendant 2 ou 3 jours ; il est d'ailleurs très calme lorsqu'il est étendu et peut rester ainsi plusieurs heures, la tête très droite, avant de s'endormir, sans aucune raideur ni contraction.

12 *janvier* 1903. — Le repos au lit n'a pas apporté de changement appréciable. Il est vrai que Taurone n'a pu rester une journée entière dans son lit ; les contractions ont reparu dans la position couchée et l'ont obligé à se lever ; il répétait alors ses exercices devant le miroir ; cela lui procurait environ deux heures de calme, puis la rotation de la tête recommençait.

Aujourd'hui, il se sent mieux ; il a pu faire quelques pas dans la rue la tête droite ; néanmoins, devant moi, il ne conserve que difficilement

la position correcte dans l'immobilité ; mais il répète très bien tous ses exercices, y compris la marche, qui se fait sans aucune faute, même en l'absence de miroir. Chez lui, pour arriver à marcher correctement, il faut qu'il commence par se surveiller dans le miroir, sinon la tête tourne toujours à gauche ; quand il a répété plusieurs fois cette marche devant le miroir, il peut marcher un certain temps la tête droite sans se regarder.

Fait nouveau : depuis 4 jours, il se plaint d'une *douleur dans l'épaule gauche*, dans la région du trapèze, surtout lorsqu'il fait des mouvements de bras.

L'état mental de Taurone s'est aussi modifiée ; il est de moins bonne humeur, il a moins d'entrain ; il est hanté par l'idée que sa maladie est sous la dépendance d'une altération ou tout au moins d'une irritation des nerfs ou des centres nerveux. Il s'en inquiète ; mais il garde confiance dans les effets du traitement qu'il exécute toujours avec ponctualité.

15 *janvier* 1903. — A l'aggravation de ces derniers jours succède une *amélioration très sensible,* Taurone a retrouvé la souplesse de ses mouvements ; il peut ramener sa tête à droite chaque fois qu'il le désire, et il reste parfois longtemps sans effort dans cette position. Les exercices se font correctement ; la marche est beaucoup plus aisée.

17 *janvier* 1903. — L'*amélioration continue*. Le malade rencontré dans la rue, marchait la tête complètement droite, et sans effort.

Un nouvel examen électrique a été pratiqué. On constate un changement notable de la contractilité électrique ; la différence qui existait entre les deux sterno-mastoïdiens lors du premier examen a disparu.

23 *janvier* 1903. — *Les progrès n'ont cessé de s'affirmer* depuis six jours. Taurone éprouve une telle amélioration qu'il ne doute pas de sa guérison prochaine et complète. Il est obligé de quitter Paris ; mais il se sent en mesure de poursuivre chez lui d'une façon régulière et prolongée ses exercices. Et il promet formellement de ne rien négliger. Un programme détaillé, un emploi du temps méthodique lui ont été indiqués ; il s'engage à s'y conformer ponctuellement. Des instructions ont été aussi données à son entourage pour assurer la bonne exécution du traitement.

Dans le milieu familial, ce traitement exige une méthode et une régularité absolue, une persévérance patiente, qui ne peuvent être réalisées que si toutes les personnes de l'entourage s'engagent à en faciliter l'exécution. Sous aucun prétexte, le malade ne doit être dérangé pendant ses exercices et ceux-ci doivent être répétés chaque jour aux mêmes heures.

L'entourage peut aussi venir en aide au patient en signalant les incorrections de ses mouvements ou de ses attitudes, grâce à des rappels discrets, qui ne doivent être ni trop fréquents ni jamais irritants.

Il importe de ne pas s'apitoyer avec excès sur le malade, et de lui parler le moins possible de son mal. Le distraire sans jamais le fatiguer. Assurer autour de lui le calme et la tranquillité, sans qu'il souffre du désœuvrement et de l'ennui.

Au cas où ces conditions ne pourraient être réalisées dans la vie de famille, ne pas hésiter à recourir à l'éloignement, à l'isolement.

Enfin, il est de nécessité absolue que le malade continue à tenir le médecin au courant de son état, en lui envoyant un bulletin de santé toutes les quinzaines, bulletin auquel il est répondu régulièrement par les conseils et les prescriptions nécessaires.

DEUXIÈME PARTIE. — AUTO-OBSERVATION

Se conformant à ce qui lui avait été prescrit, Taurone a envoyé régulièrement de ses nouvelles. Voici les principaux extraits de cette auto-observation. Certains détails pourront paraître oiseux. En les supprimant, j'ai craint d'établir prématurément une distinction entre des faits regardés comme essentiels et d'autres considérés, peut-être à tort, comme secondaires. Une observation clinique ne doit pas se limiter à la recherche et à l'indication des signes énumérés dans des observations antérieures.

Enfin, puisqu'il s'agit de torticolis *mental*, n'est-ce pas un récit fait par le patient lui-même qui permettra d'apprécier le mieux sa mentalité ?

Dans cette seconde partie, je ferai suivre chaque bulletin du malade de remarques destinées à mettre en évidence les faits qui m'ont paru se reproduire dans la plupart des cas de torticolis convulsif qu'il m'a été donné d'observer personnellement (une cinquantaine environ).

*
* *

27 *janvier* 1903. — 1° Mon voyage a été un peu fatigant ; je ne pouvais pas arriver à trouver une position favorable au repos ; il me tardait d'arriver et l'attente exaspère généralement notre affection ; je me suis trouvé mieux à domicile. Ma famille a été heureusement impressionnée par la constatation des progrès que j'avais faits.

Je suis néanmoins moins maître de mes mouvements que dans les premiers jours de la semaine dernière. Mais je sais qu'il faut laisser passer patiemment les retours offensifs et ne les considérer que comme une excitation à la lutte contre l'hôte désagréable que nous devons déloger.

2° Dès hier, j'ai exécuté mon programme journalier et j'ai pris toutes les dispositions nécessaires pour qu'il fût respecté par tout le monde. Ma porte est rigoureusement consignée. Ma femme y veille attentivement. Il lui sera plus difficile de ne pas s'apitoyer quelquefois sur mon sort et de dissimuler tout le

chagrin qu'elle en éprouve. Les victoires qu'elle remportera à cet égard seront certainement passagères, malgré toute sa bonne volonté. Mais je compte sur les progrès pour dissiper les nuages...

3° Je me rends de plus en plus compte combien les longues conversations que j'ai eues avec vous ont exercé une heureuse influence dont les effets seront durables. Le malade atteint de torticolis mental a besoin d'être éclairé sur son affection, et non seulement sur le traitement à exécuter, mais encore et surtout sur son mode d'action. Pour obtenir ce résultat le médecin est obligé de ne pas ménager son temps et son rôle est souvent ingrat. »

Remarques. — 1° Les sujets atteints de torticolis mental ont ceci de commun avec les tiqueurs qu'ils ne savent pas attendre ; l'attente exaspère leurs mouvements convulsifs.

2° Il est rare de rencontrer dans l'entourage immédiat des malades des personnes capables de maîtriser suffisamment leurs manifestations émotives, et celles-ci ont toujours un effet déplorable sur le patient.

3° Le rôle apaisant des explications et des exhortations données par le médecin est incontestable. Le bon effet de ces interventions psychiques est en faveur de l'existence d'un facteur mental dans l'affection.

* * *

3 *février* 1903. — 1° « Je traverse en ce moment une crise aussi pénible, peut être plus même, que celle que j'ai eue à Paris. Je me trouvais assez bien à mon arrivée ici, mais bientôt, j'ai eu une recrudescence marquée; une nuit a été fort mauvaise ; il ne m'a pas été possible de conserver un seul moment au lit la position correcte, et depuis lors je suis en complète *rechute*.

J'ai été et je suis encore fortement enrhumé, et la *douleur de l'épaule gauche* a reparu. Aujourd'hui seulement je suis arrivé à écrire, mais devant le miroir, en prenant des immobilisations toutes les fois que ma tête tourne.

La marche est devenue, même devant miroir, complètement incorrecte : à peine quelques pas sans rotation de la tête.

Au lit, plus une minute de bonne position. Je passe mon temps, sauf de courts moments de sommeil ou plutôt d'assoupissement, à me tordre le cou, poussant jusqu'à la douleur les contractions, qui ne sont séparées que par quelques secondes de demi-rémission ; je fais ainsi, — du moins je le crains, — de la contre-éducation bien involontaire.

Les repas, qui étaient devenus presque complètement bons, sont à nouveau très mauvais.

En dehors des exercices, le torticolis est presque continuel ; je ne ramène la tête que par un grand mouvement de rotation de gauche à droite, je ne peux l'arrêter qu'un instant dans la position en face, avec de nombreuses oscillations, et encore pas toujours.

Le torticolis est d'autant plus pénible que l'espèce d'accommodation défectueuse des divers muscles des épaules ou du tronc a (ce dont je suis d'ailleurs

satisfait comme d'un progrès définitif) complètement disparu. L'épaule droite n'accompagne plus le mouvement, la contraction du trapèze droit, sauf dans quelques rares mouvements, ayant cessé.

La tête a, pour ainsi dire, perdu une de ses racines et s'en va seule à gauche et en arrière, aussi loin que possible.

Le lecture à haute voix n'est possible que pendant quelques courts instants, et seulement aux moments de moindre excitation. La lecture ordinaire est plus facile, mais nécessite de fréquentes reprises d'immobilisation ; de même pour l'écriture (toujours devant miroir).

Enfin, l'immobilisation au début des exercices est souvent aisée, mais d'autres fois très longue à obtenir et exigeant toute une série de luttes et de manœuvres. Au cours des exercices, des défaillances se produisent et certains mouvements restent inexécutables correctement, notamment l'immobilité de la tête en rotation à droite et la flexion complète.

A tout cela s'ajoute un état de nervosisme considérable ; les tentatives de correction sont quelquefois accompagnées de secousses de tout le corps, comparables à des commotions électriques, et il suffit pour me faire sursauter, lorsque je suis attentif à ma table, que quelqu'un touche brusquement la poignée de la porte de l'appartement.

Tel est le tableau certainement noir, mais réel, de mon état actuel. J'ajoute tout de suite que je ne me décourage pas.

2° Dès que je me suis aperçu que cette crise survenait, j'ai compris que vous aviez complètement raison en me conseillant de différer pour quelque temps encore la reprise de mes occupations ; j'ai pris une mesure radicale en informant que jusqu'à nouvelle décision je m'éloignerais des affaires ; ma porte à été rigoureusement consignée, et je me suis consacré exclusivement à mon traitement. J'ai ajouté une séance complète d'exercices l'après-midi à 5 heures, à celles que je faisais le matin au lever et le soir avant le coucher. Je me suis fait installer une petite table devant l'armoire à glace d'une chambre voisine de ma salle à manger et j'y prends seul mes repas pendant que ma famille les prend à côté ; je peux ainsi profiter de tous les moments favorables pendant le repas pour me ressaisir et rester au moins quelques instants en position correcte. Pendant les repos, je fais un peu de lecture devant miroir, un peu d'écriture, lorsque cela est possible. Je me distrais un peu en causant avec ma famille ou en me promenant dans la maison ; mais dès que le torticolis devient trop pénible je vais essayer quelque immobilisation, passant ainsi devant la glace la majeure partie de ma journée.

3° Je me demande si je n'abuse pas un peu de ces séances devant le miroir (en dehors de mes temps d'exercices) et si je n'ai pas à craindre que les défaillances qui s'y produisent pendant cette période de crise lui fassent perdre une partie de son efficacité, enfin si le miroir, dans une certaine mesure, ne jouerait pas quelque peu le rôle de subterfuge antagoniste pour l'obtention de l'immobilisation.

4° D'autre part, j'ai fait une remarque que je crois devoir signaler. Dans le mouvement de torticolis, ma tête ne s'incline plus à droite comme au début ; en

même temps qu'elle tourne à gauche elle se renverse en arrière. Ce renversement en arrière étant peut-être plus marqué encore que la rotation à gauche. Peut-être le splenius gauche, mais sûrement le trapèze gauche, que je sens nettement se contracter au niveau de l'omoplate et près du cou, me semblent jouer un rôle sérieux dans ce mouvement anormal ; le trapèze gauche agit en même temps que le sterno-mastoïdien droit, et cela me semble nécessiter un nouveau mode de résistance (ou de décontraction) avec lequel je suis encore mal familiarisé et que j'ai à apprendre. Je multiplie à ce point de vue dans mes exercices les flexions de la tête en avant devenues assez difficiles à exécuter correctement.

5° Les contractions du trapèze gauche exercent une influence marquée sur la douleur que j'éprouve à l'épaule gauche, douleur qui, comme à Paris, n'est survenue que deux ou trois jours après le début de la crise. N'y aurait-il pas entre la contraction et la douleur des relations dont je saisis mal le caractère ?

N'y aurait-il pas lieu de recourir à un traitement quelconque pour l'état de nervosisme général ? Et pour la nuit ?

Veuillez bien m'excuser de ma trop longue lettre, j'ai dû employer plusieurs séances pour l'écrire et je crains de vous fatiguer de raisonnements peut-être sans portée ; mais il m'est difficile de discerner ceux qui en ont, et je voudrais ne rien omettre.

Je serai heureux de recevoir votre réponse. J'espère qu'elle m'arrivera au moment où ma crise commencera à passer, et par les conseils qu'elle m'apportera en hâtera la terminaison. »

Remarques. — 1° Description très exacte d'une *forte rechute* où toutes les manifestations convulsives sont aggravées. Un état d'instabilité, une *surexcitation générale* apparaissent souvent en même temps.

2° Au cours de ces rechutes l'exécution des exercices devient très difficile. Les malades s'efforcent à tort de les réussir ; ils n'arrivent qu'à se fatiguer et à s'exaspérer. On doit, pendant ces mauvaises périodes, réduire le nombre et la durée des séances, en n'exigeant que des mouvements faciles, de courtes immobilisations, et surtout des exercices de relâchement musculaire.

3° L'effet correcteur et reposant du miroir peut s'atténuer passagèrement, s'il y a abus de ce moyen de contrôle. Il ne faut l'employer qu'au moment des exercices, ou pour se familiariser avec certains gestes usuels (repas, écriture, etc.).

4° Au cours d'un torticolis mental suivi pendant plusieurs mois, il est fréquent d'observer des transformations dans les mouvements ou les attitudes forcées. *Non seulement plusieurs muscles du même côté peuvent être atteints ou cesser de l'être l'un après l'autre ; mais du côté opposé d'autres muscles entrent aussi en jeu.* Le cas présent est significatif. Le

sterno-mastoïdien droit seul a débuté, après lui, le trapèze droit ; ce dernier a cessé d'agir ; mais ensuite les contractions ont apparu dans le trapèze gauche. Ainsi, *un rétrocolis succède souvent à un torticolis.*

Cette *variabilité et cette migration des phénomènes convulsifs* est contraire à l'hypothèse d'une lésion périphérique unilatérale (du spinal par exemple).

5° Les *douleurs* signalées par certains malades semblent bien être la *conséquence de leurs contractions musculaires exagérées.* Elles ne précèdent pas les phénomènes convulsifs ; elles leur succèdent généralement. Ce sont des accidents de compression.

*
* *

20 *février* 1903. — Huit jours se sont passés, sans amélioration. Le malade éprouvant une grande difficulté pour écrire, dicte la lettre suivante :

1°« Je commence à être inquiet, car un rhume qu'on aurait pu considérer comme coupable de ma rechute, a déjà bien diminué d'intensité ; d'ailleurs, j'ai conservé dès le début un appétit régulier, et, n'était l'exacerbation du torticolis, je ne me serais pas inquiété de cette indisposition qui n'avait d'autre conséquence apparente que de me faire tousser.

Désireux cependant de ne pas l'aggraver, je suis resté sans sortir jusqu'à avant-hier ; ce jour-là, le temps était si beau que j'ai été faire une petite promenade après déjeuner ; je suis rentré très fatigué, car la tête étant rigoureusement fixée en rotation à gauche et en haut, la marche était difficile et hésitante. Je me suis couché en arrivant, comme je le fais tous les jours à la même heure, jusqu'à 4 heures, pour faire à 4 h. 1/2 une série d'exercices. Hier, j'ai recommencé. Je fais en effet 3 séances par jour, une le matin à 8 heures, l'autre l'après-midi à 4 h. 1/2, la troisième le soir à 9 heures (une heure environ) ; c'est tout ce que je puis faire et encore il m'arrive quelquefois de ne pas réussir les mouvements, même étant assis ; debout, depuis plusieurs jours, je ne puis les faire malgré tous mes efforts ; pour ceux que j'exécute, je tiens pour ainsi dire la tête en équilibre devant la glace, équilibre que je perds aussi facilement qu'il m'est souvent difficile de le prendre au début. J'espère toujours arriver à recouvrer plus d'aisance dans les exercices devant la glace ; c'est la condition indispensable pour revenir aux applications des exercices aux actes de la vie courante, ces applications étant la répétition hors miroir de mouvements ou séries de mouvements, qui, très difficiles à obtenir maintenant devant miroir, deviennent impossibles en l'absence de cet auxiliaire. Tout ce que je puis faire c'est de m'exercer le plus souvent possible à remettre la tête à droite en décontractant mes muscles ; il m'arrive d'éprouver alors des oscillations de bas en haut, et toujours à peine la tête est-elle portée à droite, qu'elle repart brusquement vers la gauche d'un seul coup, sans pouvoir être arrêtée au milieu.

Ai-je perdu la faculté de savoir décontracter le sterno-mastoïdien droit ? Ou bien la tendance à la contraction est-elle trop violente pour que je puisse la

réfréner ? Ou bien suis-je victime de l'entrée en jeu d'autres muscles ? Je ne sais pas à quoi attribuer cet état.

2° Cependant je n'éprouve plus de douleurs dans l'épaule gauche ; je ressens seulement dans les exercices de renversement de la tête en arrière ou d'inclinaison à gauche une sensation de compression, une légère douleur en arrière de l'épaule, près du cou, et parfois un fourmillement consécutif dans la main gauche.

3° En outre je suis toujours dans l'état que je vous ai précédemment signalé ; mon nervosisme est très grand, je ne puis rester un instant sans remuer quelque chose ; il me faut porter la main sur un objet, sur mes vêtements, au visage, en somme m'agiter d'une façon quelconque. Lorsque la tête est complètement et violemment tournée à gauche, j'ai des contractions un peu douloureuses de la face avec clignement des yeux.

4° Je passe ma journée à tiquer constamment et dans un désœuvrement que l'impossibilité de lire et d'écrire rend encore plus désagréable.

5° Ne jugeriez-vous pas à propos d'essayer un peu d'hydrothérapie froide pour calmer si possible, la surexcitation générale ? Je recours encore à vous puisque vous voulez bien me le permettre et j'en ai bien besoin.

Remarques. — 1° Les *infections passagères*, *les rhumes*, exercent toujours une action défavorable sur le torticolis ; l'exacerbation qui en résulte se prolonge souvent pendant longtemps.

2° Le *fourmillement des doigts*, accompagné ou non *d'agitation des doigts* s'observe parfois dans les cas où les contractions musculaires sont très violentes.

3° Il n'est pas rare d'observer des *contractions faciales* dans les crises violentes. Celles-ci peuvent être la conséquence d'une extension irritative dans le domaine du nerf facial. D'autres fois, ce ne sont que des grimaces, une mimique exprimant le malaise ou l'effort.

4° Le *désœuvrement* est aussi pernicieux aux malades qu'une existence trop agitée.

5° L'*hydrothérapie froide* est absolument contre-indiquée. Les douches tièdes à très faible pression, générales ou locales (sur les muscles contractés), ou les tubs tièdes ont un effet sédatif.

L'*alitement* réussit mieux.

* * *

7 *mars* 1903. — 1° Comme me le conseillait votre dernière lettre j'ai passé 8 jours au lit. Au point de vue intellectuel, le repos a été absolu ; au point de vue physique, il n'a été que relatif, car il m'arrivait bien souvent d'être obligé de me tourner et de me retourner comme Saint Laurent sur son gril, sans pouvoir trouver une position favorable, et les contractions musculaires persis-

taient ; enfin le sommeil n'est pas venu. J'ai cependant éprouvé un résultat bienfaisant, car ma surexcitation nerveuse, encore assez vive, a cependant diminué d'intensité, et le trapèze gauche qui a, pendant toute la période que je viens de traverser, joué certainement un rôle fâcheux en s'associant à l'action du sterno-mastoïdien droit s'est à peu près décontracté ; je sens nettement encore lorsque je ramène la tête de gauche à droite comme la détente de large bande de caoutchouc en arrière de l'épaule et du côté gauche du cou ; aussitôt après cette détente, le mouvement de rotation devient plus facile ; bref, je n'éprouve plus en général à ce point de vue la résistance invincible que j'éprouvais avant ma période de lit. Une autre conséquence a été la suppression des oscillations de bas en haut et une plus grande facilité dans l'immobilisation devant la glace ; je ne ressens presque plus cette pression un peu douloureuse que j'éprouvais à gauche du cou dans le mouvement d'inclinaison de ce côté.

2° Au cours de mon séjour au lit, j'ai éprouvé quelques bienfaits des mouvements d'inspiration et d'expiration ; à la fin de ces derniers (expiration) j'éprouvais même une certaine décontraction qui me permettait souvent de rester sans fatigue. Même levé, j'utilise depuis lors cet effet bienfaisant, et j'arrive presque toujours à vaincre la fixité du torticolis, à pouvoir porter la tête lentement jusqu'à droite et à l'y maintenir même quelquefois un instant ; puis elle repart, lentement à cause de ma résistance, jusqu'à la ligne médiane, ou rapidement quand ma résistance est vaincue.

Quant aux exercices, j'accomplis deux séances, une le matin à 9 heures, l'autre le soir à 4 heures ; je réussis en majeure partie le matin surtout les mouvements assis ; mais je n'ai pas encore pu aller au delà.

3° Tel est mon état actuel ; je sens que je suis sorti d'une crise violente mais je piétine sur place sans pouvoir avancer.

Je me demande si je ne devrais pas, armé du cahier de notes que j'ai journellement dressé à Paris, reprendre toute la série d'exercices comme si je commençais mon traitement, sauf à augmenter de dix secondes au lieu de cinq par jour la durée des immobilisations pour aller un peu plus vite ; en outre, je ferais, dès qu'il serait possible, quelques applications pratiques de ces exercices (boire en position correcte, etc.) et quelques marches devant la glace et en dehors. En ce moment, je vais dans mes exercices jusqu'à l'extrême limite des possibilités, faisant tantôt plus, tantôt moins, et m'arrêtant aux défaillances après une série d'efforts infructueux. Il me semble que je ne suis plus ainsi dans la méthode régulièrement progressive d'entraînement qui doit caractériser le traitement.

4° Dois-je d'autre part, persévérer dans les efforts très fréquents que je fais pour porter la tête à droite, alors que je ne réussis pas à l'y maintenir, ou bien ne faudrait-il pas qu'en dehors d'une nécessité je conserve ma position défectueuse dans l'intervalle des exercices jusqu'au moment où j'aurais pouvoir de la corriger comme je voudrais. En d'autres termes, ces efforts fréquents suivis de défaillances ne sont-ils pas un mal ?

L'ennui me porte quelquefois à lire un peu (le journal, par exemple) en po-

sition complètement incorrecte. Faut-il que j'y renonce et que je ne me permette la lecture que lorsque je pourrai la faire en bonne position ? chose impossible en ce moment.

5° Enfin, au lit, le soir principalement, 1/2 ou 1 heure après le coucher, j'ai des « inquiétudes » très désagréables dans les jambes, dans l'articulation du genou, jusqu'aux pieds.

Remarques. — 1° L'*alitement*, lorsqu'il est toléré, calme la surexcitation générale et les accidents douloureux.

2° Les *exercices respiratoires* ont parfois un effet sédatif, en favorisant les détentes musculaires, surtout à la fin de l'expiration.

3° Il est mauvais de pousser les exercices jusqu'à la *fatigue*. Après plusieurs efforts demeurés infructueux pour exécuter un mouvement correct, se reposer, et ne recommencer qu'à la séance suivante. Ne jamais se décourager d'un insuccès. Tel mouvement impossible aujourd'hui deviendra possible demain.

4° Eviter les occupations *prolongées* qui ne sont possibles qu'avec une position défectueuse de la tête.

5° Les fourmillements, les « inquiétudes » dans les jambes, sont souvent le fait d'une fatigue nerveuse.

*
* *

4 *avril* 1903. — 1° Un peu calmé par le séjour au lit, j'ai essayé de reprendre les exercices en suivant la progression que vous m'aviez donnée ; j'ai assez bien commencé ; mais dès le 3e ou le 4e jour je ne réussissais plus, même à prendre l'immobilisation du début ; cependant mon état général s'améliorait. Je ne pouvais expliquer cette anomalie que par le fait que les défaillances extrêmement nombreuses qui s'étaient produites devant le miroir avaient fait perdre à celui-ci son efficacité ; en effet, lorsque mes yeux se trouvaient en face du croisement des lignes tracées sur la glace, la tête était prise d'une sorte de tremblement qui se terminait par la déroute, et que je considérais comme provoqué par les efforts faits pour maintenir la position joints à l'appréhension de ne pas pouvoir y réussir. J'ai pensé qu'il fallait essayé de rendre au miroir sa vertu primitive en rompant l'association fâcheuse qui s'était créée dans mon esprit entre sa vue et la fuite de la tête et en m'efforçant d'obtenir l'association inverse. Pour cela je suis resté 3 jours sans faire aucun exercice devant miroir et en me contentant de pratiquer en dehors des efforts de détente et de rotation. Je me suis remis ensuite aux mouvements indiqués devant la glace ; mais en suivant une progression très lente, et comme durée d'immobilisation et comme nombre de mouvements. Cela m'a réussi.

2° Il y a quelques jours j'étais arrivé à réussir même les exercices debout et j'allais commencer la marche ; mais, depuis le début de la semaine, une certaine exacerbation s'étant produite, ces derniers devenaient trop difficiles. J'ai quelque peu persisté, craignant le retour des défaillances avec leurs con-

séquences. Je m'en tiens, depuis deux jours, aux exercices assis avec diminution de la durée des immobilisations à droite ; je ne commets presque pas de fautes, mais je suis un peu en équilibre instable, et je marque le pas attendant le moment favorable pour reprendre la marche en avant.

3° L'exacerbation que je viens de vous signaler me paraît due à une recrudescence des contractions des muscles de la nuque, le trapèze gauche notamment, et aussi probablement un des muscles voisins du sterno-mastoïdien droit, car je sens dans la gouttière qui est à côté de l'attache de ce dernier sur l'apophyse mastoïde des tiraillements douloureux qui ont ramené les contractions de la face que je vous avais précédemment signalées. De même ont reparu les oscillations de la tête de bas en haut. Le mouvement que je réussis le moins bien est la flexion en avant.

J'ajoute que les bienfaits de la reprise des exercices, quoique bien moins sensibles et plus lents que pendant mon séjour à Paris, ont commencé à se faire sentir ; j'arrive à lire un peu et quelquefois à écrire quelques lignes en position correcte ; je tiens ma tête bien mieux lorsque je suis absolument tranquille, mais les contractions reparaissent au moindre mouvement, même lorsque je veux parler ; les nuits sont meilleures, j'ai encore des insomnies, mais je suis plus tranquille et me lève le matin reposé. Tel est mon état actuel ; je continuerai la lutte avec l'espoir que les progrès assez stationnaires en ce moment reprendront sous peu.

Remarques. — 1° Lorsqu'il a été abusé du contrôle du miroir, il suffit d'en supprimer l'usage pendant quelques jours. On retrouve ensuite son efficacité correctrice.

2° Quand l'affection se prolonge, il est bon de recommencer les premières gammes d'exercices, à petites doses.

3° De nombreux malades se plaignent d'une sensation de tiraillement douloureux en arrière de l'attache supérieure du sterno-mastoïdien.

*
* *

18 *mai* 1903. — Depuis 12 jours je suis au lit pour attendre et tâcher de favoriser une détente qui ne vient pas. J'avais eu une certaine amélioration : aux repas, la tête était très facilement mobile dans toutes les directions, et j'arrivais même à la maintenir pendant un temps souvent assez long au milieu ou à droite ; la lecture silencieuse m'était possible en position directe ; j'écrivais quelques minutes tous les jours. Devant miroir les exercices assis, les bras reposant sur la table, étaient relativement faciles, Enfin, je reposais lorsque j'étais couché ; je ne dormais certainement pas toute la nuit ; mais, même éveillé, je demeurais en bonne position, la tête directe ou légèrement inclinée dans la position opposée au torticolis ; c'était le progrès le plus manifeste et dont j'étais le plus heureux ; il paraissait même durable, car il persistait dans les journées un peu plus mauvaises.

J'allais à mes affaires de temps en temps, pour me distraire un peu ; je m'é-

tais même risqué à prendre la parole et je me tenais assez bien. J'éprouvais donc un mieux, relatif, mais incontestable. Cependant, je n'étais pas très satisfait de mon état : la marche et les repas demeuraient toujours pénibles, et ce qui m'inquiétat surtout, c'est que je ne pouvais pas progresser dans mes exercices : je tenais assez bien l'immobilité dans les diverses positions de la tête ; mais, au moindre mouvement, à la moindre vibration, je n'en étais plus maître. J'avais obtenu (je m'exprime ainsi parce que cela me paraît bien rendre ma pensée) « l'équilibre dans la décontraction » ; mais je ne l'avais pas dans la contraction, et tous mes efforts pour arriver à ce dernier résultat demeuraient vains ; aussi je comprenais que je n'étais pas prêt à résister à une aggravation tant soit peu sérieuse ; je redoutais cette dernière, car depuis quelques temps, lorsque j'étais en mouvement ou que je parlais, la tête se portait plus en arrière, les mouvements de flexion et d'extension ne se faisaient pas dans un plan vertical, ceux de flexion étaient souvent même impossibles, le menton se portait invinciblement à gauche.

Dans les premiers jours du mois, ces symptômes se sont aggravés, les mouvements intempestifs ont pris une amplitude plus grande, surtout le renversement de la tête en arrière. La douleur de l'épaule gauche, qui partait de la région postérieure de l'omoplate, semblait avoir passé sous cette dernière, sévissait surtout dans l'articulation de l'humérus, s'irradiait dans le bras, et venait finir en fourmillements à l'extrémité des doigts ; elle s'accentuait au moment des contractions et ne disparaissait que lorsque celles-ci avaient cessé depuis un certain temps. Le déplacement du cou vers la droite s'accentuait. J'ai voulu essayer de vaincre ces déplacements par des efforts assez violents devant le miroir, mais sans succès.

En présence de cet état, j'ai pensé qu'il fallait profiter de ce que les contractions ne m'avaient pas encore gagné quand j'étais couché pour me mettre au lit pendant un certain temps, et c'est ainsi que je suis resté couché depuis le 5 courant. Mais je n'ai pas gagné du terrain : les contractions sont extrêmement violentes et franchement douloureuses, surtout dans la région de l'épaule gauche ; la douleur prend même dans cette dernière région une acuité des plus pénibles ; tout exercice devant miroir est devenu impossible ; les repas sont un véritable supplice et les oscillations se produisant de bas en haut au moment où je veux incliner la tête en avant me rendent même à certains moments très difficile l'introduction des aliments dans la bouche. Enfin, ce qui me contrarie le plus, c'est que, depuis 3 jours, les contractions se produisent au lit, et ce n'est qu'après de longues périodes d'agitation que j'arrive quelquefois à obtenir l'immobilité, je la conserve pendant quelque temps, mais à la condition de ne pas bouger et de ne pas parler. Le sommeil a disparu.

C'est certainement le trapèze gauche qui prend la plus grande part dans cette aggravation ; je sens, lorsque j'applique ma main sur ce muscle, au moment où les contractions se produisent, des sortes de *pulsations* analogues à celles que je vois devant le miroir agiter le sterno-mastoïdien droit. Quand je suis debout la tête se renverse violemment en arrière et des oscillations se produisent de bas en haut lorsque j'essaye de la fléchir. Couché sur le dos, les

épaules et le haut du buste se soulèvent au moment des contractions, le point d'appui se prenant sur la partie postérieure de la nuque. Assurément, le sterno-mastoïdien droit joue toujours son rôle malfaisant ; mais je suis convaincu que, à l'heure actuelle, c'est dans le trapèze gauche que prédominent les contractions.

Celles-ci se sont accentuées dans la face et j'ai des clignements des paupières qui vont quelquefois jusqu'à l'occlusion complète pendant quelques instants.

Tel est mon déplorable état actuel ; certainement je ne me décourage pas, j'en ai vu d'autres et je serai, j'espère, aussi tenace que ma désagréable affection ; mais la lutte est bien pénible, surtout lorsque je me vois impuissant à obtenir des progrès.

25 *mai* 1903. — Je reste au lit aussi longtemps que je le puis et voici comment mon état m'oblige à procéder :

Si, lorsque je me couche, je me trouve en un moment de décontraction relative, j'arrive à m'immobiliser en bonne position, et à rester ainsi pendant une heure, quelquefois deux, rarement plus, soit endormi, soit éveillé ; puis les contractions reparaissent ; elles débutent par quelques légères secousses d'avant en arrière ; puis la tête est violemment déviée à gauche et en arrière ; je la ramène, elle y revient. La douleur de l'épaule s'exacerbe ; au bout d'un moment la situation devient intolérable, et je suis obligé de me lever. Je circule un moment dans la maison, je tâche de me distraire, puis je me recouche. Si je réussis à m'immobiliser, je reste au lit, sinon je me relève de nouveau, attendant une tentative qui réussira. C'est ainsi que je passe et les journées et les nuits.

Levé, les contractions ne cessent pas et la douleur non plus ; la tête est toujours portée à gauche et très en arrière. Au prix quelquefois d'un assez grand effort, je la ramène à droite pour avoir un répit dans la douleur ; mais elle repart aussitôt violemment et d'un seul coup vers sa position défectueuse. Si j'essaie de décontracter le trapèze gauche en abaissant la tête, celle-ci est prise d'oscillations de bas en haut atteignant une grande amplitude et secouant tout le corps jusqu'à ce que je laisse reprendre la position défectueuse et douloureuse.

Quant aux exercices, je ne puis les faire. Si je me mets devant la glace, quelque temps après m'être levé, je n'arrive même pas à obtenir un instant d'immobilisation : si je m'y mets après être resté en bonne position au lit pendant une heure ou deux, j'arrive quelquefois à m'immobiliser un moment la tête en face, ou complètement à droite ; mais de cette dernière position je ne puis pas revenir lentement en face : la tête repart brusquement et violemment à gauche et en arrière. Après quelques mouvements, les contractions deviennent plus violentes et je suis réduit à l'impuissance.

J'ai essayé, sans résultat appréciable de prendre des pilules calmantes contenant extrait thébaïque, jusquiame et valériane.

Ainsi, la crise dure encore, et ne me paraît pas près de finir ; c'est la plus douloureuse que j'ai traversée.

Remarques. — Voici un exemple d'une *crise très violente*, comme il s'en produit parfois au cours de l'affection. La situation des malades devient intolérable. Ils ne savent qu'imaginer pour se procurer un soulagement.

Les contractions deviennent douloureuses par leur fréquence et leur intensité même. Plus de sommeil, plus de repos. Le nervosisme augmente ,et avec lui le découragement.

C'est alors qu'une mesure radicale s'impose : l'*isolement* absolu.

Il importe de noter ici les contractions limitées à de petits faisceaux musculaires que le malade qualifie de « pulsations ». Cette comparaison est très exacte. Ce phénomène offre des ressemblances avec les *contractions parcellaires* du spasme facial ; on doit se demander, quand il existe, si l'on n'a pas affaire à un spasme du cou (*torticolis-spasme*) ; la quasi-impossibilité de réfréner les mouvements convulsifs, dans ces périodes aiguës, permet aussi de considérer ceux-ci comme des accidents *spasmodiques*.

*
* *

L'*isolement* avait été conseillé à Taurone, à son départ de Paris, pendant un mois environ. Il avait cru pouvoir le réaliser dans son milieu ordinaire. Erreur. Les demi-mesures de cette espèce donnent rarement de bons résultats. Taurone ne pouvait pas trouver dans son entourage les auxiliaires qu'il lui eût fallu. Loin de là, au lieu de réconforts, d'encouragements et d'appuis, il ne rencontra que des lamentations, des doléances, et maintes causes d'irritation.

En présence de l'aggravation de son mal, l'isolement rigoureux lui fut conseillé : éloignement du milieu familial, suppression de toute espèce de travail, absence complète de préoccupations,existence toute végétative, séjour au lit prolongé, quelques distractions non fatigantes.

Avec la même fermeté et la même méthode dont il avait déjà fait preuve, dès le début de son traitement, Taurone a pris la résolution nécessaire qui lui était indiquée. Et avec la même confiance, la même persévérance, il s'est attaché à demeurer fidèle aux nouvelles prescriptions.

Les lettres suivantes en sont le témoignage. Elles font aussi connaître les singulières oscillations de la maladie, alors même que sous l'influence d'une discipline méthodiquement poursuivie, elle évolue progressivement vers la guérison. Elles sont enfin un reflet très clair de l'état mental de Taurone.

*
* *

21 *juin* 1903. — Vous m'avez demandé lors de mes premières visites de

consentir un pacte m'engageant à suivre vos instructions ; je l'ai fait et je ne manquerai pas à mes engagements. Je suis aujourd'hui dans un village de montagne à 800 mètres d'altitude ; demain je vais m'installer à 2 kilomètres de là dans une maison de campagne. Un hôtelier assurera ma subsistance et la tenue en état de mon appartement.

Je passerai couché tout le temps que l'absence des contractions violentes me permettra de conserver cette position, la nuit dans mon lit, le jour, lorsque la température le permettra, dans un hamac. Absolument aucune occupation ; tous les deux ou trois jours seulement un bulletin de santé envoyé à ma famille qui, à ma demande expresse, bornera sa correspondance à en faire autant ; je n'aurai d'autre conversation que celle, forcément très courte, avec la personne qui me portera mes repas. La campagne dans laquelle je serai installé est entourée de bois et au bord d'une rivière. Je me suis procuré un outillage de pêche à la ligne ; ce sera ma distraction. Etant placé sur la rive droite de la rivière, la nécessité de suivre la ligne dérivant au courant de l'eau me fera un exercice de rééducation.

Vous m'avez demandé un isolement rigoureux ; vous voyez,d'après mon programme, que je me conforme rigoureusement à vos instructions.

C'est un bien grand sacrifice pour ma famille qui s'est avec beaucoup de peine décidée à le faire ; c'en est un considérable pour moi aussi ; mais je me dois à moi-même et je dois à mes enfants et à tous les miens de ne rien négliger pour recouvrer une santé dont nous avons tous bien besoin.Au surplus, je dois dire que la pensée que je travaille à ma guérison adoucit toutes mes peines et que l'espoir que je pourrai y arriver me fait entreprendre, je puis presque dire avec satisfaction, cette nouvelle phase du traitement.

Après quelques jours de repos absolu, j'essayerai de reprendre les exercices qui me sont devenus impossibles, et, dès que je le pourrai, je m'efforcerai de suivre la progression que vous m'avez donnée.

Je serai très heureux si j'arrive à ce résultat, car ce qui me chagrine le plus dans la période que je traverse, c'est l'impossibilité de faire les exercices sans lesquels il n'y a pas de progrès réalisables. Je prolongerai mon isolement,si le résultat m'en paraît bienfaisant,aussi longtemps que vous le jugerez nécessaire ; je vous tiendrai d'ailleurs au courant. Dans un mois ma famille viendra me rejoindre à la campagne, aussitôt que cela sera permis ; mais je suis certain d'être affranchi par la force des choses et par ma propre volonté de toute occupation professionnelle jusqu'à la fin d'octobre.

Voici quels furent les premiers résultats de l'*alitement* combiné aux *exercices méthodiques de discispline psycho-motrice* dans un *isolement* rigoureux.

11 *juillet* 1903. — Je me décide à vous donner de mes nouvelles en écrivant la tête de travers, car il serait probablement trop long d'attendre que je puisse le faire en bonne position, n'arrivant même à tracer ainsi que quelques lettres dans l'intervalle des séries de mouvements pendant les exercices.

Comme vous le savez, je suis depuis le 22 juin seul dans une campagne ; tout au plus si l'on ne me fait pas passer ma nourriture par un tour ; à part cela, mon isolement est bien complet.

Je bois du lait quand j'ai soif, et souvent un verre d'eau en guise d'apéritif. De plus, à dater de demain ou après-demain j'aurai un étui fume-cigare pour aspirer le camphre ; je réduirai ainsi encore ma ration de tabac. J'ai pensé au camphre à cause de sa réputation calmante.

Voici mon programme d'existence :

Lever à 6 heures, petit déjeuner (lait) et promenade, ou plutôt série de stations au grand air jusqu'à 8 heures.

De 8 à 9 heures, repos au lit pour me préparer aux exercices.

De 9 à 10, exercices avec, dans l'intervalle des séries de mouvements, essais de lecture ou tracés de quelques lettres.

De 10 à 11, au lit pour me délasser et conserver mieux l'effet des mouvements de rééducation.

A 11 heures,déjeuner ; puis 1/4 d'heure de repos sur le lit pour me détendre un peu ; après quoi, une cigarette au grand air.

De midi 1/2 à 3 heures, sur le lit.

De 3 à 4, exercices comme le matin.

De 4 heures à 4 1/2, sur le lit.

De 4 1/2 à 5, petite promenade.

De 5 à 6, sur le lit ou le hamac.

A 6 heures, dîner.

Après dîner comme après le déjeuner.

A 8 heures, au lit.

Résultats : Encore nuls comme tenue et correction. Mais j'ai *plus de facilité pour le repos couché.* Je reste presque tout le temps en bonne position, *les contractions sont rares et peu violentes.*

Une parole ou un mouvement suffisent pour me faire perdre l'équilibre, mais je le retrouve vite et aisément. Je ne me lève plus la nuit ; je ne dors certainement pas tout le temps : ce serait difficilet étant donnée l'absence de fatigue corporelle et le long temps que je passe couché ; lorsque je ne dors pas, je repose tout de même ; ainsi je reste couché à peu près tout le temps (16 heures sur 24), en bonne position, m'efforçant même d'être un peu en position opposée aux mouvements de torticolis, afin d'habituer au relâchement les muscles qui d'ordinaire entrent en contracture.

Le 29 juin, j'ai commencé les exercices ; ils se sont exécutés assez facilement pour les mouvements de rotation et pour l'immobilisation tête à droite, demi à droite et au centre, péniblement et pas toujours avec une correction absolue pour la flexion (le menton se dévie à gauche) ; mais j'ai été arrêté dès que j'ai voulu passer aux mouvements des épaules (élévation et abaissement, propulsion et extension), la tête était toujours et invinciblement entraînée à gauche ; je ne pouvais pas arriver à dissocier les contractions. Suivant vos instructions, je me suis arrêté, et depuis je marque le pas, m'en tenant aux mouvements de rotation, extension, flexion et inclinaison de la tête (ces der-

niers, comme la flexion, s'exécutent difficilement). Ce sont les trapèzes, et surtout *le trapèze gauche*, qui, ennemis plus récents, sont aussi les plus durs à décontracter. Au moment des immobilisations, il se produit des secousses convulsives de tout le haut du corps qui sont comme des défenses aux contractions de torti et rétro-colis ; je m'efforce de les remplacer par un affaissement général, je n'y réussis pas toujours.

J'attends ainsi un moment favorable pour reprendre la marche en avant dans la progression des exercices. S'il survient, je crois que je suis en excellente position pour en profiter, à cause du repos considérable dont je jouis, car je suis persuadé que l'échec de mon traitement à Paris qui s'annonçait si bien a été dû à un état de nervosisme aigu, conséquence d'un peu de surmenage, d'efforts peut-être, mais surtout de l'absence presque complète de repos et de sommeil, absence à laquelle il n'a pas été possible de remédier, les contractions étant alors très violentes dans la position couchée, tandis qu'aujourd'hui elles sont à peu près nulles.

Je n'ose pas faire les quelques exercices possibles dans cette position, car j'ai un peu peur de réveiller le chat qui dort.

J'ai cependant l'intention de faire deux fois par jour au lit des mouvements respiratoires et de passer ensuite à quelques exercices oratoires. J'ai la pensée que, si je me consolidais un peu plus dans la position couchée, cela pourrait faciliter mes mouvements dans d'autres positions.

Remarques. — L'*alitement dans l'isolement* a donc produit déjà un certain apaisement : le sommeil est meilleur, la station couchée peut être prolongée, la tête restant presque toujours en position correcte. Certains exercices redeviennent possibles.

Patiemment, sans se décourager, Taurone continue avec méthode le traitement prescrit. Les exercices d'*écriture surveillée* devant miroir lui ayant été conseillés, il les met en pratique pour écrire son bulletin de santé.

*
* *

3 *août* 1903. — 1° J'y mettrai le temps, car je suis encore obligé de me

Je suis certain que l'aspect seul de cette lettre vous fera plaisir. C'est la première que je vous écris en position presque correcte depuis le lendemain de mon retour de Paris. J'emploie une réduction des caractères que je trace pendant mes exercices comme un écolier.

surveiller beaucoup : pendant que je crois avoir conservé une bonne position,

je m'aperçois souvent en me regardant dans la glace devant laquelle j'écris, que mon corps s'est légèrement incliné et dévié à droite ; la tête, déplacée latéralement du même côté, et, trompant ainsi mon attention, a tourné un peu à gauche. Je compte cependant arriver à la fin en deux séances, trois au plus, de trois quarts d'heure environ chacune.

J'ai donc obtenu quelques progrès. Convaincu que les trapèzes, et surtout le gauche, me gênaient beaucoup dans ma lutte contre mon vieil ennemi, le sterno droit, j'ai dirigé plus spécialement mes efforts de ce côté ; j'ai multiplié pendant et en dehors des exercices les mouvements de flexion, je me suis livré dans le but poursuivi à toutes les manœuvres que je pouvais imaginer. Enfin, j'ai constaté un peu de détente : la flexion est devenue plus facile et plus ample, la nuque plongeant en avant avec sensation de relâchement dans le dos ; la rotation à droite a été plus étendue et la roideur du côté gauche de la nuque qui enrayait ce mouvement a faibli ; la douleur de l'épaule a sensiblement diminué, ce qui m'a fait grand plaisir, car elle est très pénible. Les exercices sont devenus plus faciles ou plutôt moins difficiles. J'ai pu aborder, quoique avec quelques incorrections, les mouvements des épaules et des bras.

2° Je suis loin encore de l'aisance et de la belle assurance que j'ai toujours eue à Paris pendant les séances, même dans les périodes de crises.

3° Les secousses convulsives de tout le haut du corps que vous signalait ma dernière lettre ont à peu près disparu ; il reste seulement des soubresauts dans la région du larynx et des arrêts des mouvements respiratoires ; mais il existe encore de la roideur, des imperfections ; notamment dans l'immobilisation au centre, la tête s'arrête invariablement en légère déviation à gauche, déviation un peu plus accentuée dans la flexion, et tous mes efforts pour lui donner un point d'immobilisation plus correct demeurent inutiles. Enfin, j'écris, quoique avec de sérieuses difficultés, en bonne position ; pour cela d'ailleurs comme pour les exercices, il y a de très grandes différences en bien ou en mal d'une séance à l'autre. Les repas sont un peu moins mauvais, et surtout moins fatigants.

Tel est le bilan de mes améliorations ; il est encore mince, mais je l'apprécie cependant et j'en suis satisfait, pensant que les premiers pas doivent être les plus difficiles. Mais il y a une ombre au tableau.

Au moment où je comptais commencer bientôt les exercices que vous me conseilliez pendant mes repos de la journée sur le lit, j'ai très rapidement perdu la faculté que j'avais de rester couché en bonne position ; la tête est repartie avec, à la fin du mouvement de rotation à gauche, des oscillations de bas en haut ; je n'arrive que rarement à m'arrêter, et pas pour longtemps, la tête directe. L'état de contracture des divers muscles qui entrent en jeu dans mon torticolis avait-il créé une espèce d'équilibre de hasard et de mauvais aloi que la détente partielle du trapèze gauche a détruit ? Je suis porté à le croire, car il y a eu coïncidence entre les indices de cette détente et la perte de la bonne position au lit ; s'il en est ainsi, il faut espérer qu'un nouvel équilibre s'établira dans mon nouvel état. Je le souhaite bien, car je ne puis plus, à l'heure

qu'il est, jouir du repos considérable que j'avais, le séjour au lit entraînant le plus souvent une fatigue par les mouvements et les résistances qui s'y produisent. Je redouterais, si cette situation persistait, l'énervement considérable qui en avait été la conséquence à Paris.

4° Mais je ne m'effraie pas encore ; je me suis en effet rendu compte que dans cette affection il ne faut s'étonner, *s'alarmer ni trop se réjouir* de rien. En même temps qu'une bonne chose en arrive une mauvaise ; plus mal la veille on est mieux le lendemain ou inversement ; et les symptômes d'amélioration disparaissent quelquefois comme avaient disparu des symptômes d'aggravation. L'important est de voir si la marche générale est bonne ou mauvaise, et pour l'instant je crois la mienne plutôt bonne, malgré la perte du repos au lit. Les nuits sont d'ailleurs encore moins mauvaises qu'elles n'étaient autrefois ; j'ai quelques heures de sommeil.

J'ai essayé, comme je l'avais fait à diverses reprises, l'emploi de pilules calmantes pour les moments de surexcitation (extrait thébaïque, 0 gr. 03 ; jusquiame, 0 gr. 10 ; valériane, 0 gr. 10, pour une pilule, à prendre à midi et 6 heures du soir). Pour la première fois un affaissement marqué s'est produit les deux premiers jours, deux heures environ après l'absorption de ces pilules, surtout de celle du soir ; j'en augurais que ma résistance aux antispasmodiques et aux soporifiques avait diminué (ce que je voyais avec plaisir), mais l'accoutumance s'est vite faite, et je ne constate plus d'effet bien certain ; aussi je vais réduire à une pilule par jour, le soir, puis supprimer ces pilules, sauf à les reprendre si je remarquais qu'une plus grande surexcitation suit cette suppression, et sauf aussi votre avis.

Pour être plus sûr de suivre avec sévérité le régime d'isolement que vous m'avez prescrit, j'ai envoyé ma famille aux bains de mer au lieu de l'installer à proximité de moi.

En résumé, je marche très lentement, mais j'ai un peu avancé. Il faut espérer que l'adage « che va piano.... » sera vrai pour moi. Réellement, je le mériterais bien un peu.

Remarques. — 1° Parmi les exercices correcteurs, l'*écriture surveillée*, exécutée devant miroir rend souvent service.

Ecrire gros, rond, lentement.

2° Il est constant que les exercices faits sous la surveillance médicale sont beaucoup mieux exécutés que lorsque le malade est seul. Outre qu'en présence de leurs éducateurs les patients apportent plus d'attention à la correction des mouvements commandés, *ils n'ont pas toujours une notion très exacte de leurs incorrections* ; certains, de bonne foi, s'imaginent très bien faire et ne sont pas en mesure de reconnaître tout seuls les fautes de direction ou de vitesse qu'ils commettent. Pour la même raison, ils arrivent à ne plus s'apercevoir des fâcheuses attitudes compensatrices qu'ils prennent.

3° Les *troubles respiratoires* sont fréquemment associés au torticolis ; les

uns résultent de compressions laryngées, par les contractions des muscles hyoïdiens ; d'autres fois le diaphragme entre manifestement en jeu.

4° Le malade décrit avec beaucoup de justesse les *variations de l'affection* dont il est atteint.

5° Les médicaments antispasmodiques sont sans effet sur les torticolis convulsifs, ou du moins leur action n'est qu'éphémère.

*
* *

31 *août* 1903. — Vos encouragements sont précieux pour moi. Je comprends bien qu'en principe ils font partie du traitement, et en effet, dans mon affection, on a souvent besoin d'être réconforté. Je sais que vous ne me faites rien espérer qui ne soit au moins réalisable et je me sens assez de force et de persévérance pour seconder vos efforts. J'ai attendu quelque temps pour vous écrire de nouveau dans le désir de ne pas abuser, et aussi dans l'espoir de pouvoir vous signaler des progrès plus sensibles, mais je suis un peu encore comme sœur Anne... Je n'ai pas à vous annoncer grand changement dans mon état.

J'ai avancé un peu seulement dans les exercices ; il est vrai que ce sont ces progrès auxquels je tiens le plus, pensant que, s'ils persistent, ils finiront par entraîner les autres. Après avoir recommencé plusieurs fois la progression, parce que je n'avais pas la correction nécessaire, je suis aujourd'hui à cent secondes d'immobilisation parfaite dans la position directe avec seulement une légère tendance à la dérivation vers la gauche dans le demi à droite et quelques secousses dans la position extrême droite. J'ai eu à lutter pendant longtemps contre la défectuosité du point d'arrêt de la tête au centre, l'axe du cou étant invariablement déplacé un peu à droite et la tête en légère rotation à gauche ; je chassais le cou de ce côté et prenais la position bien directe, mais je ne la conservais pas et ce mouvement de va-et-vient faisait obstacle à une bonne immobilisation, en même temps que l'attitude incorrecte laissait pour ainsi dire la tête au cran de départ et en rendait le maintien plus difficile au moindre mouvement. J'ai l'impression que c'est cette attitude défectueuse provoquée par le désir d'avancer l'œil droit, bien meilleur chez moi que l'œil gauche, qui a dû (prise inconsciemment depuis peut-être de longues années), être la cause occasionnelle de mon torticolis. J'ai enfin triomphé, sauf à me surveiller toujours, et c'est depuis que l'immobilisation au centre est réellement bonne. Les rotations sont en majeure partie satisfaisantes ; à signaler seulement que les muscles intéressés, et notamment le sterno droit et le trapèze gauche, entrent en contracture quelquefois assez violente dès l'arrivée à proximité de l'extrême gauche, et que le retour de droite au centre se fait, durant certains exercices, avec une rapidité que je ne puis maîtriser.

Les inclinaisons sont convenables, la flexion aussi. Les mouvements des épaules, des bras (surtout dans l'élévation verticale) et ceux du torse sont, en général, accompagnés d'une certaine roideur de la tête et de quelques secousses l'entraînant quelquefois à gauche. J'ai commencé les marches ; mais,

sauf dans les très bons exercices, elles s'accompagnent encore de secousses avec dérivation à gauche. J'ai fait quelques tentatives de combinaison des mouvements de la tête avec ceux des bras, des épaules et du buste, mais j'attends pour les entreprendre complètement d'être un peu plus sûr de moi.

En somme, je ne suis pas mécontent de la marche de mes exercices, *je vais très lentement, mais j'avance toujours un peu*, et, s'il ne survient pas un de ces mouvements de recul, comme j'en ai eu malheureusement déjà plusieurs, je compte arriver bientôt à accomplir toute la série correctemeut. Je termine chaque séance par quelques mouvements respiratoires et une courte déclamation,ayant depuis longtemps remarqué la participation des muscles respirateurs aux contractions.

En dehors des exercices, pas de progrès encore; j'essaie bien quelques applications dans les mouvements usuels, mais je ne réussis guère ; l'attitude générale est ausi vicieuse ; le repas, comme lors de mon précédent bulletin,est toujours plus mauvais à la fin qu'au commencement ; la marche est devenue encore plus pénible, le renversement de la tête en arrière s'étant accentué encore davantage ; je n'ai pas retrouvé au lit la bonne position ; il y a seulement un léger changement d'orientation, la rotation à gauche est un peu moins poussée à l'extrême pendant que les contractions renversant la tête en arrière sont plus violentes et toniques comme dans la marche.

Voilà, aussi fidèlement rapporté que possible. mon état actuel ; je doisajouter pour être complet, que mon état général d'hyperexcitabilité musculaire est le même ; je m'en rends compte au soubresaut de tout le corps que j'éprouve lorsque un contact inattendu vient à en atteindre une partie quelconque.

Le séjour dans la montagne où je me trouve devient peu pratique, les brouillards et le mauvais temps arrivent ; les jours se raccourcissent et il sera difficile de me faire porter le repas du soir ; je songe à mettre fin à mon isolement, qui aura bientôt duré deux mois et demi, et à aller continuer le même programme que j'ai adopté ici au village où ma famille passe les vacances. Mon intention d'ailleurs bien arrêtée est d'y rester jusqu'au jour où ma guérison sera considérée comme complète, ou bien j'aurai perdu tout espoir de l'obtenir, — ce qui n'arrivera pas vite, et j'espère même jamais, car j'ai toujours, malgré tous les retards que je subis, complète confiance et dans votre pronostic et dans le mode de traitement. Ce n'est qu'une fois celui-ci terminé, ou tout au moins passé à la période de consolidation,que je rentrerai chez moi ; j'éviterai ainsi toute tentation de me livrer à des occupations quelconques et conserverai un repos absolu.

Remarque. — Etat presque stationnaire pendant un mois ; cependant Taurone conserve confiance et note avec justesse quelques progrès, préludes d'une amélioration croissante.

*
* *

1er *octobre* 1903. — 1° Je suis venu retrouver ma famille sous un climat plus doux et continuer mon traitement. Voilà exactement un mois que je vous

ai envoyé mon précédent bulletin ; je suis bien heureux de pouvoir vous signaler de nouveaux et notables progrès tout au moins pour les exercices. Les obstacles à leur bonne exécution ont disparu peu à peu et j'accomplis aujourd'hui la série complète avec la même aisance que j'avais à Paris. Sur les trois séances journalières, je supprime même le miroir pour une séance et la personne qui me surveille n'a cependant que très peu de fautes à relever.

Je suis à quatre minutes d'immobilisation correctement prise et conservée ; je pourrais sans difficulté aller bien plus loin et rester, tout au moins au centre, aussi longtemps qu'avant d'être atteint de torticolis, mais je sais que vous ne jugez pas opportun de dépasser cinq minutes et je m'en tiendrai là lorsque j'y serai arrivé.

Pendant la marche et pour obtenir plus d'assouplissement, j'exécute tous les mouvements de la tête, des bras, des épaules et du buste ; c'est mon progrès le plus récent. Les exercices de lecture silencieuse ou à haute voix sont aisés même en marchant.

2° L'écriture n'est pas souvent troublée par les contractions, mais depuis une dizaine de jours, je suis très gêné par une recrudescence d'un trouble moteur de date déjà ancienne (12 ans environ) que je vous ai fait connaître au cours de nos conversations, sans vous le décrire, en lui donnant le nom de « crampe des écrivains », qui m'avait été indiqué. J'ai des doutes sur l'exactitude de cette désignation. Une crampe, au moins dans l'acception vulgaire, implique une contracture assez violente des muscles qui en sont atteints ; or ce n'est pas ce que je ressens ; c'est au contraire une sorte d'engourdissement du bras, et surtout de la main, avec tremblement à peine perceptible de celle-ci. Suivant l'expression commune, « la main me meurt », et il est très difficile, quelquefois impossible, de lui faire exécuter les mouvements légers et délicats de l'écriture, tandis qu'elle conserve l'intégrité de sa fonction pour des mouvements plus amples et plus violents. Hier j'ai éprouvé ce trouble, mais un instant seulement, en me rasant. Depuis sa première apparition, j'en étais atteint à intervalles éloignés, peut-être une dizaine de fois par an autant que je puis préciser, et il était de très courte durée ; une cigarette, un peu de distraction et il disparaissait ; après quelquefois un ou deux essais infructueux je pouvais me remettre à écrire ; jamais il n'avait eu la persistance et la tenacité qu'il affecte cette fois. Je lui attribuais pour cause une douleur assez légère, d'origine probablement arthritique,que j'ai depuis fort longtemps dans l'articulation scapulo-humérale droite avec irradiation plus faible autour de l'humérus. De fait, depuis que les sensations très douloureuses qui, dans l'épaule gauche, accompagnaient les contractions violentes, ont, sauf à de rares moments, cessé, la douleur, qui semblait avoir changé de côté, a reparu à droite ; et, quelque temps après, est survenu de nouveau dans les conditions de persistance que je vous indique, le trouble ancien. Est-ce une simple coïncidence? Je serai heureux d'avoir votre opinion sur la nature de ce trouble fonctionnel et de savoir si je dois m'en préoccuper ou attendre simplement qu'il disparaisse.

3° En dehors des exercices, je n'ai pas encore des résultats sérieux ; j'ai cependant commencé les applications que j'avais entreprises plusieurs fois infruc-

tueusement parce qu'il était certainement trop tôt ; j'espère réussir mieux maintenant. J'ai commencé par les repas qui suivent immédiatement, le matin, une des séances de mouvements, et, le soir, un exercice de lecture. C'est à dessein que je ne laisse pas d'intervalle, afin de ne pas arriver à table trop décousu, car il me serait alors difficile, sinon impossible, de me ressaisir. A la condition de ne pas parler, et de ne pas être distrait, je reste en bonne position pendant le premier plat ; j'ai maintenant entrepris le second, je me maintiens souvent jusqu'à la fin de celui-là, mais moins bien et avec plus de difficulté ; lorsque la tête finit par m'échapper, les contractions deviennent extrêmement violentes ; le rétrocolis est encore plus accentué que la déviation à gauche ; j'ai beaucoup de peine, et encore après de nombreuses secousses, à reprendre une position moins défectueuse que je suis d'ailleurs impuissant à conserver. Même situation toutes les fois que je ne suis plus maître de mes mouvements, ce qui m'arrive assez rapidement après chaque exercice pour ne cesser qu'au début de l'exercice suivant. Mon attitude est alors si vicieuse que les personnes qui me voient, sans être au courant, ont certainement l'impression que je vais plus mal. Je suis au contraire persuadé que je me trouve en bonne voie, et que, si je ne bronche pas de nouveau, j'arriverai bientôt à des résultats très appréciables dans l'accomplissement des actes ordinaires de la vie ; et j'espère ne pas broncher, car, depuis quelque temps, j'ai une régularité à peu près complète dans l'exécution des exercices, quelles que soient les variations qui se produisent dans l'intervalle de ceux-ci. Dans deux ou trois jours je ferai les mouvements avec un poids d'un kilogramme à chaque main, puis de deux kilogrammes,comme je devais le faire au moment de mon départ de Paris. Les contractions sont violentes dès que je me couche, mais elles diminuent peu à peu à mesure que vient le sommeil ; je m'endors le soir, une heure environ après m'être couché et repose la majeure partie de la nuit ; les contractions reparaissent aussitôt que je suis éveillé.

4° Je ne veux pas terminer cette lettre sans vous poser une question qui me préoccupe depuis quelques jours. Je puis maintenant, au cours des séances d'exercices, être distrait, parler, sans nuire à la régularité des immobilisations et des mouvements ; cela paraîtrait devoir favoriser la création de l'automatisme dans la suppression de l'automatisme des contractions incorrectes, ce qui est bien le but poursuivi ; mais, d'autre part, n'est-ce pas nuire à l'intensité des effets de la rééducation ? Dans l'idée que je me fais de mon mal, c'est l'organisme, qui met en communication avec le siège de la volonté les extrémités des cordons nerveux, dirige ou établit dans ceux-ci le courant d'énergie destiné à produire les contractions musculaires ou le supprime, qui est altéré ou faussé. La rééducation serait basée sur le principe que la fonction fait l'organe. S'il en était ainsi, la fonction ne serait-elle pas plus active, et par suite plus efficace pour le rétablissement de l'organe,si celui-ci était maintenu en action par un effort attentif sous la dépendance constante de la volonté, que si on le laissait pour ainsi dire obéir à l'influence de l'impulsion une fois donnée ou seulement de temps en temps répétée ?...

D'autre part encore, lorsque le torticolis est définitivement constitué, il pa-

raît s'être créé un système psycho-moteur (?) anormal, substitué au système psycho-moteur normal, de telle sorte, qu'avant d'avoir obtenu quelques bienfaits de la rééducation, ou lorsqu'on échappe aux effets de celle-ci encore incomplète, si on pense exécuter un mouvement dans la région atteinte ou à l'immobiliser, il est rare que ne se produisent pas les mouvements ou l'attitude défectueuse du torticolis ; si, au contraire, on est distrait ou occupé d'autre chose, souvent le torticolis n'apparaît pas ; il semble que l'automatisme ancien, le bon, a repris momentanément son pouvoir. Dès lors ne vaut-il pas mieux pour obtenir de la rééducation les meilleurs effets, penser à bien faire pendant les exercices, et bien faire, que.... bien faire sans y penser ?

Vous me pardonnerez de vous communiquer des impressions qui ne correspondent peut-être à rien de réel, et en des termes certainement bien impropres, dépourvu que je suis de toute connaissance médicale.

Remarques. — 1° Phase d'amélioration très sensible pendant un mois environ.

2° Des accidents très analogues à la *crampe des écrivains* s'observent assez souvent au cours des torticolis convulsifs. Le plus souvent ce trouble moteur précède le torticolis ; parfois ce dernier ne se produit au début qu'à l'occasion de l'écriture.

Dans le cas présent, il y a lieu de noter :

a) Que le phénomène signalé par le malade s'est manifesté longtemps (12 ans) avant son torticolis.

b) Qu'il s'accompagne d'une sensation d'engourdissement du bras et de la main du côté droit (côté du sterno-mastoïdien contracté) et d'un léger tremblement, ainsi que d'une sensation douloureuse dans l'épaule et le bras droit.

c) Qu'il ne se produit pas seulement à l'occasion de l'écriture, mais d'autres actes menus et délicats (se raser), tandis qu'il n'a pas lieu pour les gestes plus amples.

d) Que la distraction le faisait cesser rapidement.

3° Il est de règle que les progrès réalisés les premiers se manifestent par une meilleure exécution des mouvements rééducateurs.

4° Le malade apprécie assez bien le but et les moyens de la discipline psycho-motrice. Voici ce qu'il veut dire :

Nous avons à considérer, non pas une imperfection organique, mais une imperfection fonctionnelle. Un trouble fonctionnel s'est produit, sans que pour cela l'organe ait été modifié profondément. Le but thérapeutique est de rétablir la correction de la fonction, grâce aux interventions correctrices de la volonté. Il s'agit de déraciner une habitude fonctionnelle anormale et de la remplacer par une habitude fonctionnelle normale. Or, c'est par la répétition que se crée l'habitude, que s'est créée la mauvaise, que reparaîtra la bonne. Si, au cours des exercices on arrive à pouvoir exécuter correctement tous les

actes moteurs, tout en étant distrait, c'est qu'en effet on a reconquis une bonne habitude fonctionnelle pour les exercices en question. La même pratique doit être appliquée à la correction des habitudes motrices défectueuses dans les différents actes de la vie et à leur remplacement par des habitudes motrices correctes. Et ce travail se trouve facilité par les bonnes habitudes acquises dans les exercices méthodiques.

Pour arriver à ce résultat, il est très juste de dire que le vrai moyen est de *penser à bien faire,* plutôt que de *bien faire sans y penser.*

Il importe au début de simplifier au maximum tous les actes de façon à pouvoir facilement concentrer l'attention sur des mouvements simples. Nos gestes usuels sont si complexes que leur surveillance est malaisée si l'on ne prend soin de les décomposer, de les débarrasser de tout ce qui est superflu, et surtout de les exécuter avec la plus extrême lenteur, de façon que la surveillance ait le temps de porter successivement sur chacun des actes moteurs qui les composent.

Si on fait attentivement ce travail de dissociation des mouvements complexes en mouvements élémentaires, on arrive vite à exécuter chaque mouvement élémentaire avec correction, puis deux mouvements élémentaires successifs ou simultanés, puis trois, et ainsi de suite, enfin le mouvement complexe usuel lui-même,qui n'est que la succession ou la réunion des précédents. Mais il faut que l'étude de la succession précède celle de la superposition des mouvements.

* * *

2 *novembre* **1903.** — 1° Mon redoutable ennemi ne désarme pas encore. Peu de jours après mon bulletin du mois dernier, j'ai entrepris les exercices de marche à l'intérieur, je suis assez rapidement arrivé à faire tous les matins une petite promenade dont j'augmentais progressivement la durée ; je conservais une position correcte, ou, tout au moins, j'évitais de me laisser aller à la position incorrecte, à la condition de fixer la tête de temps en temps en bas et à droite, en me livrant à quelques coups de pointe de canne sur les objets que je voyais à terre dans cette direction (escrime nouveau genre) ou de regarder aussi de temps en temps à droite et de maintenir quelques instants la tête en rotation de côté pour revenir ensuite à la position directe. Je cherchais par ces moyens à éviter la dérivation à gauche et en haut, qui,sans ces manœuvres, se produisait, lente et insensible d'abord, puis aboutissait aux contractions ordinaires du torticolis. Une semaine après le début de ces exercices, j'ai ajouté une petite promenade, mais bien plus courte, le soir.

2° Mon programme était alors le suivant :

A 6 heures 1/2, lever, toilette et petit déjeuner.

A 7 heures, premier exercice devant miroir pour me fixer un peu (réduit aux immobilisations et mouvements simples, 40 minutes environ).

De 8 h. 1/4 progressivement jusqu'à 9 heures, marche à l'extérieur.

De 9 heures à 10 h. 1/2, lecture et écriture.

De 10 h. 1/2 ou 10 h. 45 à midi, 2e exercice, complet celui-là, devant miroir ou sous la surveillance d'une personne de la famille.

Midi à 1 heure, repas.

De 1 h. 1/2 à 3, repos au lit.

De 3 h. 1/2 à 5, troisième séance d'exercices devant miroir.

De 5 à 5 1/4, puis 5 1/2, promenade à l'extérieur.

De 5 h. 1/2 à 7, lecture et écriture.

De 7 à 8, repas.

A 9 heures environ, coucher.

Ma journée était ainsi presque intégralement prise par les exercices (les repas eux-mêmes en constituant un, et des plus difficiles) et je réduisais au minimum les intervalles pendant lesquels le tic se produisait.

3° Comme vous le signalait ma dernière lettre, les contractions, en dehors des moments où je les réfrénais par les exercices, étaient très violentes ; elles me produisaient l'effet d'être commandées par un ressort agissant d'autant plus énergiquement que sa tension a été plus augmentée. Depuis une quinzaine de jours cette violence des contractions, une fois que je suis démonté, s'est encore accrue en s'accompagnant dans toute la face d'une véritable débauche de contractions accessoires ; le cuir chevelu, le front, les yeux, les joues, le nez, la bouche, le peaucier du cou, tout est en mouvement, et pour savoir ce qui bouge, j'ai plus tôt fait de chercher ce qui ne bouge pas ; contractions d'attention, d'anxiété, d'effort, de souffrance, de rien du tout peut-être, comme celles du cuir chevelu et du peaucier du cou, c'est toute la gamme jouée en même temps. Je me réfugie devant le miroir, et, si je ne suis pas resté trop longtemps dans ce désordre, j'arrive assez vite à me ressaisir ; dans le cas contraire, je mets plus longtemps, mais j'y arrive tout de même ; après quelques immobilisations, d'abord irrégulières, puis plus régulières, un peu d'écriture et de lecture, je finis par retrouver le calme, d'autant plus complètement que je prolonge plus longtemps ces exercices. C'est surtout vers la fin et après les repas que ces désordres s'accentuent. J'essaye bien d'enrayer l'envahissement des contractions de la face, mais je ne puis les surveiller toutes à la fois, et ce n'est qu'en m'en prenant à celles du cou, dont elles sont pour ainsi dire l'accompagnement, et en arrêtant celles-ci que toutes disparaissent.

4° C'est toujours, depuis un certain temps, le *trapèze gauche* qui est le plus grand coupable ; je le sens commençant ses contractions, d'abord faibles, puis de plus en plus fortes ; je lutte dès le début, et autant que je le puis, en portant la tête en rotation à droite et en flexion vers le bas, mais la défaite finit par arriver et avec elle le cortège des convulsions de la face. Mes progrès se trouvent ainsi depuis une quinzaine de jours entravés ; je n'ai pas eu dans cette période de nouvelles améliorations dans la marche, les repas, plutôt au contraire un peu de fléchissement, même dans les exercices devant miroir ; les quelques rares difficultés que j'avais encore dans les mouvements simples ont persisté (contractions assez fortes dans la rotation complète à gauche, tension avec sensation de roideur et de courbature dans la rotation complète à droite, difficulté dans l'inclinaison de la tête à droite tandis que l'inclinaison

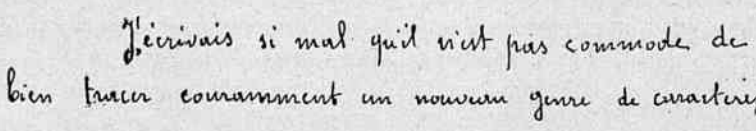
de la tête à gauche est très aisée) ; les mouvements de rotation à droite combinés notamment avec la marche et les mouvements respiratoires sont très difficiles à obtenir, tandis que je les réussissais avant cette période.

Je traverse très probablement une crise qui serait d'une violence très grande, si elle n'était pas atténuée dans ses effets par la possibilité de retrouver le calme devant miroir, et surtout là dans les exercices de lecture et d'écriture.

J'espère néanmoins que, pendant cette courbe des progrès un peu en dessous de la ligne d'ascension, les séances d'exercices que, sauf les quelques difficultés que je signale, j'accomplis en somme régulièrement, continueront d'une façon latente leurs effets ; que le progrès se réalisera en dedans en attendant qu'il se manifeste de nouveau au dehors ; mais c'est réellement bien dommage que j'aie ce temps d'arrêt : je marchais si bien. Vous m'avez d'ailleurs toujours prévenu de l'allure oscillante de la maladie et je la connais par une expérience déjà longue, hélas ! J'attends donc, avec confiance le relèvement de la courbe ; la patience et la persévérance ne me font pas défaut ; j'espère toujours arriver bientôt à la victoire complète. J'ai cependant de temps en temps à l'esprit la phrase de M. Feindel dans l'article d'un journal médical que j'ai lu : « si la maladie reçoit le traitement approprié, l'état est toujours amélioré, et on peut parfois arriver à la guérison «. J'ai l'amélioration et je serai sans doute de la catégorie de ceux qui arrivent à la guérison : puisqu'il y en a, je puis être du nombre et confirmer votre pronostic auquel je me rapporte toujours avec bonheur.

5° Par une coïncidence bizarre (mais,que de choses bizarres dans cette maladie) !.. pendant cette période de fléchissement (que je pourrais appeler *nouvelle crise du trapèze gauche*), la position dans la station couchée s'est plutôt améliorée. J'ai quelques difficultés à prendre les attitudes correctes, mais j'y arrive assez rapidement, et, sans avoir un sommeil interrompu, je passe en somme de bonnes nuits.

6° Je bavarde bien longuement, mais je suis si heureux de vous écrire. Il



Spécimen d'écriture. — 2 novembre 1903.

n'y a qu'à vous que je puis parler de tous ces menus détails. Je le fais en une écriture que j'adopte depuis quelques jours dans ma correspondance seulement, m'efforçant de transformer pour mes besoins ultérieurs en écriture courante celle des exercices. Vous vous rendrez compte que je suis loin de bien réussir encore. J'écrivais si mal qu'il n'est pas commode de tracer bien couramment un nouveau genre de caractères ; mais, sauf pendant les moments où, arrivé démonté devant le miroir, je me sers de l'écriture pour me fixer, je ne suis plus gêné par les contractions dans cet exercice.

7° Il en est de même pour la lecture, et j'utilise cette faculté dans mes promenades. Lorsque la lutte devient trop difficile, je prends un livre ou un journal dont j'ai eu soin de me munir ; je le tiens un peu à droite pour entraîner la tête de ce côté, et, l'œil fixé sur les caractères, et la pensée autant que possible sur ce qu'ils expriment, j'arrive à marcher dans de bonnes conditions. A l'heure qu'il est, si je partais de la maison immédiatement après une séance d'exercices devant miroir et un livre à la main, *je pourrais marcher une heure et plus* sans être désemparé.

8° Je dis que je porte un peu à droite le livre pendant la lecture ; je mets même quelquefois des *lorgnons de rééducation* qui m'avaient été conseillés au début ; le verre de droite est dépoli, de sorte que je suis obligé de regarder de l'œil gauche et de prendre ainsi une position inverse de celle qui probablement a été la cause occasionnelle de mon état. Je favorise de même en lisant ou en écrivant devant miroir cette position qui m'éloigne de celle favorable aux contractions. Fais-je bien ou vaut-il mieux que je me tienne le plus possible dans l'attitude complètement directe ?

Remarques. — 1° Les exercices d'écriture ou de dessin sur le sol, avec une canne, la tête étant maintenue en position correcte, peuvent être utilisés avec fruit.

2° Bon exemple de l'emploi du temps dans le traitement du torticolis mental.

3° Dans les crises violentes, les muscles de la face se contractent parfois. Il s'agit le plus souvent de *grimaces* surajoutées au torticolis, expressions mimiques de l'effort ou de la souffrance.

4° Les phénomènes convulsifs, dont le muscle sterno-mastoïdien droit était seul atteint au début, ont presque entièrement disparu (comme le prouve la facilité avec laquelle la tête peut être inclinée à gauche). Par contre, les contractions qui ont apparu peu à peu dans le *trapèze gauche* vont en s'exagérant.

5° Il est fréquent d'observer au cours d'un torticolis mental, que les meilleures journées succèdent à de moins bonnes nuits, et inversement.

6° Confirmation des effets sédatifs de l'écriture surveillée.

7° Les exercices de lecture sont aussi profitables. Et, d'une façon générale, toutes les occupations obligeant le malade à tourner la tête du côté opposé à la rotation de son torticolis, à la condition toutefois de ne pas exagérer les efforts correcteurs.

8 Les lorgnons de rééducation peuvent être utilisés à la rigueur ; mais il est préférable de se passer de toute espèce d'accessoires.

*
* *

19 *novembre* 1903. — 1° La crise que je vous signalais a eu des conséquences bien plus funestes que je ne pensais. Le fléchissement que j'avais

constaté dans les exercices s'était considérablement aggravé. J'avais beau me cramponner aussi énergiquement que possible, chaque jour disparaissait quelqu'un des progrès réalisés ; je refaisais en arrière progressivement, mais avec une navrante rapidité, le chemin que j'avais mis si longtemps à parcourir en avant. En huit jours toutes mes acquisitions ont été perdues ; il ne m'en est resté que la faculté d'écrire, et encore avec une assurance et une correction d'attitude bien moins grandes. J'étais désolé ; j'ai fait des réflexions amères. Je m'étais cru désormais inexpugnable dans les exercices, au moins quant à l'ensemble, et une courte période m'enlevait la possibilité d'en exécuter aucun correctement. Après avoir réappris à faire fonctionner normalement quelques branches de mon système nerveux insubordonné, d'autres mettraient en défaut mon éducation incomplète, et, pendant que je ferais des efforts pour les ressaisir, les premières m'échapperaient peut-être. N'étais-je pas voué à un perpétuel recommencement et à ne voir la guérison que dans un mirage ? Les efforts que je faisais pour discipliner mes mouvements aux ordres de la volonté ne devaient pas aller sans fatigue et usure pour elle. Aurais-je la force d'arriver jusqu'au bout, alors que je n'avais à ma disposition qu'une faculté déjà endommagée, mon affection me rangeant dans la catégorie des abouliques ?.....

Cependant je tiens bon encore. J'ai décidé de rester couché pendant trois jours. C'était une espèce de retraite que je m'imposais pour essayer de m'endormir sur le peu qui restait de mes acquisitions, de voir un peu clair dans mon nouvel état et me préparer à recommencer la lutte.

2° Il m'a paru que les crises que j'ai traversées jusqu'à présent sont de deux sortes : les unes seraient dues à une aggravation de l'excitabilité nerveuse : les contractions s'exacerbent alors, les mouvements anormaux augmentent de violence ou d'amplitude, et en général des deux à la fois, mais la direction est la même. Les autres proviendraient d'une variation dans les muscles ou portions de muscles entrant en contracture ; les contractions ne sont pas plus violentes. le sens de l'attitude vicieuse est seulement modifié ; la tête ne se fixe pas au même point ou y arrive en parcourant un tracé qui n'est pas exactement le même qu'auparavant. La difficulté pour vaincre les désordres moteurs n'en est pas moins grande que dans le premier cas. On s'était exercé à décontracter certains faisceaux musculaires, d'autres sont arrivés à la rescousse ; on tâtonne, on est surpris par des mouvements ou des attitudes nouvelles, désorienté. comme si, sur une espèce de clavier central, on avait appris à manœuvrer quelques touches rebelles et que d'autres se refusent à fonctionner normalement, sans qu'on sache encore les atteindre ou les toucher au bon endroit. Il me semble que c'est principalement à cette deuxième catégorie qu'appartient la crise que je traverse.

3° Je vous avais signalé la recrudescenee des contractions du trapèze gauche, et, au moment où j'ai constaté les premiers fléchissements dans les exercices, je remarquais le matin, au début de la première séance journalière, que le cou était déplacé vers la droite, la tête restant à gauche de la ligne médiane du corps ; le cou portait la tête comme celle-ci porte un chapeau sur l'oreille ; mais il me suffisait d'une rotation un peu prolongée à droite, pour, de retour

au centre, trouver l'attitude correcte, et c'était à peu près acquis pour tous les exercices de la journée. Lorsque le détraquement s'est aggravé, cette position vicieuse est devenue de plus en plus difficile à vaincre, les efforts entraînaient des oscillations, des secousses, qui se reproduisaient de temps en temps pendant l'immobilisation. Aujourd'hui, il m'est à peu près constamment impossible de conduire la tête au centre sans constater la position incorrecte que je vous signale, et, lorsque je me trouve en état complet de contracture, le côté gauche de la nuque presse violemment sur la partie voisine du trapèze et toute la région de ce côté est tendue et souvent douloureuse.

4° Evidemment le sterno droit ne demeure pas inactif; il est tendu, mais pas autant qu'il l'a été d'autres fois. *C'est à gauche que sont surtout les contractions*; les points de traction paraissent être: le côté latéro-postérieur du cou sous l'apophyse mastoïde, un point de l'épine dorsale à la base de l'attache du cou, et la partie interne de l'omoplate. Il y a dans tout cela quelques modifications à l'état antérieur.

Enfin, j'ai remarqué aussi que le mouvement de rotation à droite qui était limité dans son étendue par une tension considérable des muscles de la nuque, s'exécute maintenant d'une façon complète; quelque faisceau musculaire a cédé pendant que d'autres sont entrés en contracture ou que leur état de contracture a augmenté. Toutes ces constatations, jointes au fait que mon excitabilité générale ne s'est pas sensiblement aggravée, me font penser que je suis bien dans le genre de crise que j'indique. Il n'y a peut-être pas lieu d'en être moins contrarié, car, pour en sortir, il faudra sans doute de nouveau la rééducation du nouvel organe avec la lenteur qu'elle comporte.

Le 17, ma retraite terminée, je me suis remis résolument à la tâche; mais je ne fais pas encore grand'chose de bon. La prise de position au centre est longue, difficile, et rarement bien réussie, les immobilisations défectueuses, le mouvement demi à droite impossible à conserver, le retour de droite au centre s'exécute avec une brusquerie qui me semble augmenter tous les jours comme si le sterno droit, profitant du renfort qu'il a reçu d'autre part, augmentait de violence; l'extension et la flexion ne suivent pas le plan vertical; j'exécute des mouvements de rotation à droite et demi à droite la tête fléchie; la position ainsi prise demi à droite me paraît très favorable à la décontraction et j'y réussis quelques bonnes immobilisations sur lesquelles j'insiste comme durée. Voilà où j'en suis; j'espère que j'arriverai à reprendre les exercices dans de bonnes conditions et que ce ne sera que du temps perdu pour la marche en avant, mais il me tarde bien d'en être certain.

5° Je me demande vainement quelle peut être la cause, au moins occasionnelle, de cette crise; je n'ai eu aucune secousse, ni physique ni morale; il y a longtemps que je n'avais pas été aussi heureux que depuis que mes progrès s'affirmaient et c'est à ce moment que j'ai été atteint. Je ne puis incriminer que l'état pathologique auquel est due mon affection.

Remarques. — 1° Voici un nouvel exemple de *rechute*.

L'analyse qu'en fait le malade est très exacte et conforme aux observations faites dans d'autres cas.

Il existe bien en effet deux variantes de ces rechutes : les unes tiennent à une *variation de l'intensité* des phénomènes convulsifs, les autres sont dues à des *variations de localisation*.

3° On doit distinguer dans les déviations du torticolis celles de la *tête* et celle du *cou*.

a) La position du cou peut rester normale, son axe n'étant pas déplacé ; la tête seule est inclinée ou tournée à droite ou à gauche.

b) Ou bien, l'axe du cou est lui-même déplacé à droite ou à gauche. Ces deux sortes de déviations peuvent coexister.

4° Les phénomènes douloureux, toujours secondaires aux phénomènes convulsifs, varient avec ces derniers d'intensité ou de siège.

5° Il est souvent impossible de trouver une cause, physique ou mentale, aux rechutes.

*
* *

Après tant de tribulations, voici enfin que commence pour Taurone une ère d'amélioration progressivement croissante.

28 *février* 1904. — Je puis enfin vous annoncer un état réellement satisfaisant, pourvu qu'il soit durable.

Vous savez quelle était ma situation en novembre : perte à peu près complète de tous les progrès réalisés, contractions très violentes, impossibilité d'exécuter les exercices. J'en suis même arrivé à ne pouvoir de nouveau ni lire ni écrire.

Malgré quelques jours de repos absolu au lit, les tentatives pour reprendre les mouvements de rééducation restaient vaines ; le phénomène mental qui avait fait du miroir un auxiliaire précieux agissait en sens inverse ; le croisement des lignes au lieu d'exercer une sorte d'attraction, produisait un effet répulsif et la tête se portait violemment à gauche, dès que je jetais les yeux sur la ligne verticale ; j'ai essayé de faire disparaître cette influence fâcheuse en m'abstenant pendant huit jours de paraître devant le miroir ; pas de changement. Une seule bonne chose me restait : c'était l'amélioration relative obtenue dans la position couchée ; les contractions vers la gauche s'y produisaient peu ; celles en arrière diminuaient de fréquence et d'intensité et cessaient même complètement, quelquefois pendant un temps assez long. Ne voyant rien autre d'utile à faire, je prolongeai la durée de la station couchée : nuits de onze à douze heures, et souvent plus, sieste de deux heures après déjeuner, nouveau repos avant le repas du soir. Je me trouvais de mieux en mieux au lit ; j'en arrivais même à pouvoir faire quelques changements de position sans provoquer de contractions.

Peu à peu l'amélioration gagnait la station debout ou assise en suivant absolument la même marche ; les contractions ne se produisaient plus, en général, que vers l'arrière, avec très légère déviation à gauche, puis diminuaient d'intensité.

Vers le commencement de janvier, je pouvais rester assez longtemps, causer même, la tête directe, mais le cou raidi, la nuque tirée vers l'épine dorsale, la base du cou chassée en avant comprimant quelque peu l'œsophage. Insensiblement cette raideur diminuait, la marche devenait possible, puis de plus en plus facile, la lecture et l'écriture très aisées, enfin de même les repas. Il y a 15 jours je reprenais la bicyclette et m'en tirais fort bien ; enfin, actuellement je puis me livrer sans difficulté à toutes sortes d'occupations, me promener, passer sans aucune fatigue une bonne partie de la journée à surveiller les travaux de la campagne, ce qui me donne une distraction à la fois agréable et utile. Il me reste seulement un peu de raideur du cou et les mouvements de la tête vers la droite sont très limités. Si ces deux dernières gênes disparaissaient, ce serait une guérison complète....., sauf récidive.

Ce qui m'a le plus surpris dans cette marche lente, mais continue, vers le progrès, c'est que la correction de l'automatisme précédait la correction des mouvements consciemment voulus ; au moment par exemple où la tête restait ordinairement droite et se fléchissait au besoin pour les actes que j'accomplissais, si j'essayais quelques flexions consciemment voulues et dirigées, si je tentais un exercice devant ou hors miroir, il se produisait des secousses ou des contractions nettes qui empêchaient l'exécution des mouvements commandés ou les rendaient irréguliers ; les mouvements s'exécutaient d'autant plus facilement qu'ils étaient, pour ainsi dire, moins intensivement voulus. Il y a une dizaine de jours seulement que ce phénomène s'atténuant peu à peu, j'ai pu reprendre les exercices proprement dits, interrompus depuis trois mois, en n'y insistant pas trop. J'exécute en ce moment toute la série des mouvements simples, sauf la rotation à droite, qui est ou impossible ou limitée dans son étendue ; je fais trois courtes séances par jour.

Je suis bien heureux, comme tout le monde autour de moi, de l'état dans lequel je me trouve, et dussé-je rester toujours ainsi, j'en prendrais facilement mon parti, car je ne suis que peu incommodé ; mais je ne suis pas tranquille, tant que je ne vois pas complètement affirmer la coordination entre la volonté consciente et tous les mouvements.

J'ai fait faire des frictions à l'huile d'olive chaude sur les muscles du cou. Je continue, pensant que cette sorte de massage ne peut qu'aider à la disparition de la courbature des muscles.

Remarques. — Excellente phase d'amélioration pendant près de quatre mois, dont la régularité progressive est d'un bon pronostic.

A noter une nouvelle période dans laquelle le *rétrocolis* tendait à remplacer le torticolis (modification plusieurs fois constatée).

Il est intéressant de constater que les actes automatiques ont été les premiers à s'exécuter correctement ; les mouvements volontaires attentivement surveillés ne se sont perfectionnés qu'un peu plus tard.

*
* *

22 *mai* 1904. — Je n'ai rien de bien saillant à vous signaler depuis ma der-

nière lettre ; je puis dire que j'en suis heureux d'abord, parce que la *persistance pendant plus de quatre mois, sans une seule dépression, de l'état très satisfaisant dans lequel je me trouve, est de nature à me faire espérer qu'il ne s'agit pas d'une simple rémission temporaire* ; ensuite, parce que parvenu, après la si longue et si pénible période que vous connaissez, à une quasi guérison, j'éprouve un tel bien-être, que ce que je souhaite surtout, c'est de ne pas revenir en arrière.

Je ne me laisse pas aller cependant à une quiétude qui pourrait être dangereuse, je n'ai abandonné ni les exercices de rééducation ni la pensée rééducatrice. Je crois que le meilleur moyen pour ne pas reculer, c'est de m'efforcer d'avancer, et je ne suis pas tranquille tant que les vestiges de ma maladie me démontrent que l'état pathologique dont elle était la manifestation n'a pas complètement disparu. Conformément à vos conseils, j'ai modéré la durée des exercices : une demi-heure au lever, autant avant de me coucher. Dans la journée, je m'observe souvent ; je m'efforce de faire quelques mouvements avec une régularité méthodique ; je décontracte les muscles que je surprends en état de contracture.

Je fais, tous les matins, deux heures environ, et tous les soirs, une heure de promenade.

Je suis, depuis une vingtaine de jours, rentré chez moi, et, je compte progressivement, comme pour les autres exercices, reprendre mes occupations professionnelles.

Pour tout le monde je suis guéri et, de fait, je n'ai plus à proprement parler de torticolis. Comme vous le disait ma dernière lettre, et même avec une atténuation sensible depuis, il me reste seulement de la roideur, de la gêne dans la dernière moitié de tous les mouvements de rotation de la tête, le début de ces mouvements étant normal. La rotation complète à droite n'est pas toujours possible, surtout pendant la marche. La roideur des muscles du cou augmente lorsque je porte les mains à la tête pour me moucher, me gratter, me laver.. : j'éprouve même parfois un peu de *tremblement* de la tête, de petites contractions frustes, limitées, n'entraînant jamais de torticolis. Je n'ai pas encore mon ancienne sûreté de main ; lorsque je m'observe dans l'immobilité je remarque que je n'ai pas toujours l'équilibre parfait de contractions qui doit la réaliser ; ainsi dans la position debout devant miroir je puis observer un très léger flottement du corps. Les mouvements, au lieu d'avoir une régularité absolue de marche, s'accompagnent souvent de faibles accélérations succédant à un temps d'arrêt à peine perceptible.

En somme, tout cela est bien peu de chose ; je vous l'indique pour vous faire connaître complètement mon état actuel et ne m'en préoccupe que comme indices que la cause de mon mal n'a pas entièrement disparu. Tant qu'il en sera ainsi, je ferai tout ce que vous me conseillerez pour arriver, si possible, à une guérison complète.

Je pense depuis quelque temps à me procurer un « Exerciser » et à faire suivre les exercices que vous m'avez prescrits d'une courte séance de mouvements avec cet accessoire ; je me demande si la résistance ou la traction tou-

jours souples des cordons en caoutchouc n'aurait pas une influence favorable sur la régularité et la souplesse de mes mouvements. Puis ce serait toujours l'exécution de mouvements commandés, lents, réguliers, conformes aux principes de la rééducation, variant et intéressant les séances.

Remarques. — Trois nouveaux mois d'amélioration régulière portant sur tous les actes moteurs, automatiques ou surveillés.

Cette sorte de *tremblement* de la tête que signale le malade et qu'il décrit très exactement : « petites contractions frustes, limitées, n'entraînant jamais de torticolis », s'observe au déclin du torticolis mental.

***

24 *octobre* **1904.** — 1° La quasi-guérison que je vous annonçais s'est affirmée sans aucune période de dépression ; les derniers vestiges de mon mal n'ont pas encore complètement disparu, mais ils s'atténuent peu à peu ; la raideur dans les mouvements de la tête diminue ; de même les légères secousses, les espèces de crépitations et de bruissement qui les accompagnent, les difficultés dans quelques-uns des mouvements d'élévation des bras, de leur circonvolution autour de la tête et de rotation de celle-ci.. etc. Le peu de gêne qui subsiste s'en va très lentement, mais s'en va tout de même. Il n'y a pas de différence sensible entre mon état d'aujourd'hui et celui d'il y a 8 jours, mais je puis constater par exemple qu'il m'est plus facile aujourd'hui qu'il y a un ou deux mois de faire avec la main droite la toilette de l'oreille gauche, de tourner la tête complètement à droite en marchant etc... De telle sorte que, si la marche actuelle continue, on peut prévoir que, dans six mois ou un an, il pourrait ne rester plus rien, tout au moins des manifestations extérieures des vices de mon organisation. J'ai d'ailleurs les apparences d'une guérison complète. Avant les vacances, j'avais repris peu à peu mes occupations professionnelles sans en éprouver aucune fatigue, faisant à tout le monde un peu l'effet d'un revenant, car on m'avait bien cru définitivement infirme et disparu. Pendant les vacances j'ai supporté bravement quelques fatigues physiques (bains de mer, surveillance des travaux de campagne) et je me remets en ce moment sans aucune fatigue aux affaires.

J'ai réduit le nombre et la durée des séances d'exercices, mais je ne les ai abandonnés que pendant deux périodes de vingt jours environ chacune. En ce moment, je me borne à un quart d'heure ou vingt minutes en me levant et avant de me coucher. Le reste du temps je m'observe de mon mieux.

2° Je surprends assez souvent quelques muscles en état de contraction légère, non voulue, tantôt la joue gauche, tantôt la partie dorsale des trapèzes, tantôt les mollets, tantôt la langue venant s'appliquer au palais ; je remets le tout dans l'ordre et m'efforce d'avoir toujours une position et des mouvements corrects.

3° Voilà dans quel état je suis bien heureux de me trouver ; ma bonne volonté aurait été certainement insuffisante pour arriver à ce résultat. Autour de moi tout le monde était découragé ; je me rendais compte que les docteurs avec

lesquels j'étais amené à causer n'avaient aucun espoir de guérison ; l'un deux même m'avait fait l'impression de manquer totalement de confiance ; j'ai su depuis qu'il avait dit à ma femme : « Votre mari veut aller à Paris ; laissez-le se contenter, mais je ne puis pas vous laisser d'illusion ; il est définitivement infirme ». Que de chagrin ces paroles inconsidérées ont donné à tous les miens à la pensée desquels elles étaient toujours présentes !

Remarques. — 1° Les derniers vestiges du torticolis convulsif sont une sensation de *raideur* dans certains mouvements de la tête et du cou, raideur qui peut persister longtemps, mais ne constitue qu'une gêne insignifiante. Avec cette raideur persistent souvent les *craquements* ou bruissements articulaires que l'on observe pendant toute la durée de l'affection ; ces bruits ne s'accompagnent d'ailleurs pas de douleurs.

2° Très intéressante la constatation faite par le malade de la persistance de contractions involontaires, non seulement dans les muscles de la nuque et du cou, mais dans les muscles de la *face*, de la *langue*, et jusque dans ceux des *jambes*.

3° Il ne faut jamais prédire l'avenir d'un sujet atteint de torticolis mental. Si l'on ne peut lui promettre formellement la guérison, *on a le droit et le devoir de lui faire envisager une amélioration dont le degré dépend de la persévérance des efforts correcteurs.*

* * *

Enfin, *quatorze mois plus tard*, voici le dernier bulletin de Taurone :

7 *janvier* 1906. — Nous nous trouvons à l'époque des souhaits et vous occupez, je vous assure, une large place dans ceux que je fais.

Car, *je vais aussi bien que possible. Il ne reste plus de trace apparente de mon torticolis.*

Sauf un peu de raideur dans les muscles postérieurs du cou, entraînant quelquefois de légères secousses dans les mouvements de rotation, j'exécute sans aucune difficulté tous les mouvements simples ; quelques mouvements combinés de la tête et du bras droit surtout, comme le port et les frictions de la main droite sur le côté gauche de la tête et la rotation simultanée de celle-ci à droite, sont encore moins aisés ; mais tout cela disparaît peu à peu.

Je ne fais plus d'exercices proprement dits ; je surveille seulement l'exécution des mouvements les moins aisés, et, de temps en temps, pendant des périodes de dix ou quinze jours je me livre matin et soir à une courte séance d' « exerciser ».

J'ai changé de résidence. La ville où j'habitais n'offrait pas des facilités suffisantes pour l'instruction de mes deux garçons ; j'allais être obligé de me séparer d'eux et je le regrettais d'autant plus que l'aîné me paraît avoir besoin d'une surveillance assidue. Extrêmement vif d'intelligence et de tempérament, il me semble présenter quelques-unes des défectuosités qui caractérisent le tiqueur ; il est désordonné, émotif, souvent plus enfant que ne le com-

porterait son âge, manquant surtout d'attention, prompt à prendre de mauvaises habitudes motrices et les perdant difficilement. Il a un caractère complètement différent de celui que, de l'avis de tous, j'avais à son âge, en sorte que mon torticolis aurait été la première manifestation au moins sensible de l'état mental que cette affection comporte, et cet état aurait été cependant en germe chez moi puisque je l'ai transmis à mon enfant. Mystère de l'hérédité !

Je suis donc en éveil, et voudrais bien que l'accident qui m'est arrivé ait au moins l'avantage de me permettre d'en éviter d'analogues à mon garçon ; je désire le conserver à côté de moi pour, à mesure qu'il pourra le comprendre, lui persuader qu'il a à se surveiller, à mettre le plus d'ordre possible et dans les actes de sa vie et dans ses mouvements, à s'efforcer d'être attentif en toutes choses.....

Ainsi, plus d'un an s'est écoulé sans retour des accidents convulsifs. Taurone est désormais guéri de son torticolis.

Son état mental est excellent. Il est, à juste titre, satisfait du présent, et confiant dans l'avenir.

La légère raideur de la tête et du cou qu'il éprouvait encore l'année dernière s'est atténuée progressivement. A peine persiste-t-il une petite gêne pour certains mouvements combinés de la tête et du bras droit, qui d'ailleurs s'atténue peu à peu.

Le traitement est fini ; mais Taurone continue par habitude à exercer de temps à autre la surveillance motrice dont il a pu apprécier les bons effets.

Et ce n'est pas seulement pour lui-même qu'il met en pratique les conseils qui lui ont été donnés, il en envisage aussi l'application à ses enfants. Précaution judicieuse, encore que les exemples de torticolis mental héréditaire soient tout à fait exceptionnels.

Mais, appliquée dès le jeune âge, la discipline pyscho-motrice préventive permet d'enrayer en temps utile une foule d'habitudes fâcheuses, qui, plus tard, deviendraient incorrigibles.

*
* *

Au commencement de l'année 1908, Taurone continue à se bien porter.

SUR LE PHÉNOMÈNE DE CHARLES BELL

PAR

POLIMANTI.

Charles Bell (1) observa qu'en serrant les paupières, après la fermeture complète, la paupière supérieure s'abaisse légèrement, le bulbe oculaire tourne en haut vers l'intérieur, et ensuite de l'intérieur vers l'extérieur, enfin simultanément la paupière inférieure se rapproche du nez. Il observa très bien ce phénomène à l'aide de deux points noirs de repère qu'il mit sur chaque paupière : les points noirs de la paupière supérieure s'abaissaient verticalement, tandis que les points de la paupière inférieure se déplaçaient horizontalement. La description très nette que donna Ch. Bell fit donner à ce phénomène le nom de *phénomène de Charles Bell.*

Ch. Bell avait observé les mêmes faits sur un chien auquel il avait coupé le nerf élévateur des paupières, et qui présentait le même phénomène aussitôt que ce nerf était stimulé. Il l'observa aussi chez une jeune fille dépourvue de paupières.

Le phénomène devrait donc être attribué à l'action simultanée du *muscle levator palpebrae superioris* d'un côté et du *muscle rectus superior* et *obliquus inferior* de l'autre, innervés par le *nerf oculomotorius.*

Pour étudier ce phénomène on prie le sujet de serrer les paupières, comme pour dormir ; et en posant les doigts sur les paupières supérieures on peut constater le mouvement caractéristique des bulbes oculaires que nous avons décrit précédemment. L'observation est encore plus facile si l'on empêche mécaniquement la fermeture des paupières en les maintenant ou à l'aide d'un écarteur.

Chez la plupart des sujets le bulbe oculaire dévie vers l'extérieur quand il est dirigé en haut ; il y a cependant des exceptions. Von Graefe (2) a pu observer quelquefois le phénomène inverse, c'est-à-dire les yeux déviés vers le bas ; je n'ai pas réussi à observer cette inversion, même dans un grand nombre de cas.

Le phénomène de Ch. Bell peut être modifié volontairement par l'action des muscles oculaires ; il suffit de prier le sujet de regarder un objet quelconque en même temps qu'il ferme les paupières. Les globes ne se

tournent plus en haut ; ils convergent plus ou moins selon la distance de l'objet fixé.

Ch. Bell a conclu que les mouvements qu'il a décrits remplissaient trois buts très importants :

1° Le nettoyage de la surface antérieure de la cornée pour assurer la vision nette et claire (les paupières ne se ferment pas hermétiquement, et par les petites ouvertures des corps étrangers pourraient entrer et rester sur la cornée) ;

2° Il facilite la sortie des larmes des points lacrymaux (l'œil reste pressé). Le mouvement des paupières inférieures vers le nez (elles se meuvent comme une *navette*, dit Ch. Bell) pourrait porter vers les points lacrymaux les corps étrangers qui peuvent se trouver dans l'œil ;

3° L'œil est protégé des actions extérieures (le phénomène se produit aussi chez les poissons qui sont dépourvus de paupières dans le but, aussi, de nettoyer la cornée des corps étrangers).

Cette déviation des yeux vers le haut est un mouvement combiné d'un très grand intérêt, car la paupière en se fermant, par la contraction du muscle orbiculaire, devient plus épaisse ; conséquemment on a un moyen de défense plus parfait ; en outre, le bulbe oculaire se tournant vers le haut, la cornée, le cristallin et l'iris, qui sont de la plus grande importance pour la vision, peuvent être aussi mieux protégés. Ce mouvement de protection est utile non seulement contre les corps étrangers, mais aussi contre la trop vive lumière. Dans ce cas, la paupière était plus épaisse, à cause de la contraction de l'orbiculaire, l'œil reçoit une moindre quantité de rayons, et simultanément la cornée, le cristallin et la pupille sont tournées vers le haut dans un but de protection.

A. von Graefe (3) a pu observer chez une femme, qui ne remuait les bulbes oculaires dans aucune direction, que la déviation des yeux vers le haut était un phénomène actif. En effet, dès que le sujet baissait la paupière inférieure ou clignait, les bulbes se tournaient promptement vers le haut. Ce mouvement dépendait de la paupière inférieure, car dès que celle-ci était éloignée et la paupière supérieure baissée, on ne voyait plus se produire le phénomène ; cependant on pouvait l'obtenir dès que la paupière inférieure était mise au contact de l'œil.

On peut observer le phénomène de Ch. Bell, non seulement chaque fois que la pression de l'œil est complète, mais aussi comme j'ai pu l'observer en confirmant les résultats d'autres observateurs, en examinant l'œil des sujets qui sont sur le point de s'endormir ; car dans cet état les yeux sont tournés en haut, vers l'extérieur, au-dessous de la paupière supérieure presque relâchée, comme si le sujet craignait d'éprouver des sensations lumineuses.

Dans le sommeil profond les bulbes oculaires ne restent pas toujours en cette position, mais ils font souvent des mouvements lents ou rapides dans toutes les directions, qui peuvent être attribués à des rêves. J'ai pu observer, sur des individus qui avaient l'habitude de dormir avec les paupières mi-closes, que les yeux se meuvent, ou, généralement, qu'ils sont tournés en haut vers l'extérieur.

Ce phénomène peut se constater dans les cas où un individu n'est plus soumis à l'action de ses propres centres nerveux et où la fixation des yeux ne dépend plus de sa volonté. Dans ces cas, en effet, la fente palpébrale est plus ou moins fermée, la paupière supérieure est légèrement baissée et les bulbes sont tournés vers l'extérieur. Chacun a observé, à ce propos, la position caractéristique des yeux d'un individu soumis à la narcose générale chloroformique ou d'autre substance anesthésique.

L'art de la peinture nous a laissé des exemples illustres et excellents de ce phénomène ; ce qui démontre bien la finesse d'observation des anciens maîtres du pinceau.

Il suffit de voir le *Saint-Jérome* du Domenichino pour se donner une idée de la position des yeux dans l'extase et dans l'évanouissement.

Guido Reni fut incomparable pour représenter la position des yeux dans l'agonie, comme on peut le voir dans ses figures d'*Ecce Homo* (Pl.LXXXIX).

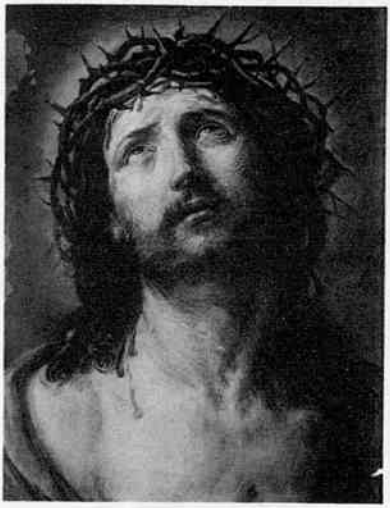
Non moins caractéristique est la position des yeux du *Saint Sébastien* du même Guido Reni (il semble qu'il soit entre l'extase et l'agonie) et du *Saint Sébastien* du Sodoma.

Pareillement, dans l' « Enfant démoniaque » de la *Transfiguration* de Raphaël on a un exemple très net du phénomène, dont nous nous occupons, dans un cas d'accès hystérique.

Ch. Bell avait vu que le phénomène se rencontre manifestement dans les cas de paralysie complète du nerf facial, ou seulement de sa branche supérieure. De plus, il insista beaucoup sur ce fait que la déviation des yeux ne faisait pas partie intégrante de la maladie, mais qu'elle était une position naturelle quand on tient les paupières serrées.

En effet, en invitant un sujet atteint de paralysie faciale à fermer les paupières, du côté de cette paralysie, au travers des paupières demi-fermées, on voit manifestement le phénomène de l'œil. Ce phénomène est bien plus manifeste en cas de lagophtalmos consécutif à la paralysie faciale, et si l'on invite le sujet à fermer *avec force* les paupières. Si l'on fait fermer au sujet les paupières du côté sain, comme s'il devait s'endormir, l'œil se tourne *un peu* vers le haut, à l'extérieur et, quelquefois, à l'intérieur ; tandis que, si l'on fait fermer *avec force* les paupières, l'œil du sujet se meut à l'instant dans la direction connue, en même temps que la fente palpébrale du côté paralysé s'ouvre bien plus que normalement. Chez







LE PHÉNOMÈNE DE CHARLES BELL

(Polimanti)

Trois *Ecce Homo* de GUIDO RENI

(Galerie Corsini, Rome).

Masson & Cie, Éditeurs

bien des individus, spécialement avec paralysie complète du facial, la cornée disparaît si complètement sous la paupière que l'œil ressemble à celui des anciennes statues dans lesquelles on ne voit jamais modelées ni la cornée ni la pupille. A peine les yeux sont-ils sous les paupières supérieures, qu'on peut noter une divergence de la ligne visuelle. En effet, si un individu endormi tente de soulever les paupières il voit réellement double.

Ce phénomène donc, reconnu par Ch. Bell comme absolument physiologique et qui se manifeste plus spécialement dans les cas de paralysie du facial (puisque l'on voit alors le bulbe oculaire à cause de la fermeture incomplète de la fente palpébrale) fut plus tard considéré comme pathologique, si bien, que certains observateurs l'on décrit comme un symptôme pathognomonique d'une forme spéciale de la paralysie faciale.

Cette erreur, cependant,doit être absolument rejetée,et *nous devons retenir que le phénomène de Ch. Bell est uniquement d'ordre physiologique*, il s'observe chez la plupart des sujets.

Il reste seulement un doute sur la manière dont se produit ce phénomène, c'est-à-dire quel rapport existe entre le mouvement de fermeture des paupières et le mouvement de déviation en haut du bulbe oculaire.

Pour l'explication de ce phénomène on a recours à des faits d'ordre physiologique, anatomique et clinique.

MM. Bordier et Frenkel (4) disent que dans une légère paralysie périphérique du facial avec bon pronostic, ce phénomène fait toujours défaut, tandis qu'il existe toujours dans une paralysie avec réaction dégénérative. En examinant le mouvement des muscles du visage, le déplacement de l'œil vers le haut, en serrant les paupières, devient toujours plus faible, et cela, selon ces auteurs, doit être retenu comme un signe d'amélioration de la paralysie.

M. Bernhardt (5) en confirmant ce qui avait été déjà soutenu par Ch. Bell, va contre l'assertion de ces auteurs, en soutenant précisément que le phénomène de Charles Bell n'est pas une chose nouvelle, comme ils le croyaient, mais il dit que ce phénomène se voit plus manifestement dans le côté où siège la paralysie du facial (c'est-à-dire du côté où est impossible la fermeture complète des paupières). Naturellement il est confus dans les paralysies faciales centrales, puisque dans ces cas les branches orbiculo-frontales sont presque tout à fait prises ; au contraire, il est manifeste dans les cas de paralysies périphériques du facial, que celles-ci soient graves ou légères.

Selon M. Bernhardt, il a une signification diagnostique, dans le cas où la gravité d'une paralysie périphérique du facial ne peut être déterminée autrement,et simultanément il a aussi une signification pronostique,

car avec l'amélioration ou la guérison de la paralysie faciale, le phénomène de Bell devient toujours plus faible ou disparait tout à fait. Cependant le fait n'est pas certain selon moi et des recherches nouvelles à ce sujet sont nécessaires.

En résumé, M. Bernhardt fut peut-être le premier qui entra dans la question de la production de ce phénomène : il dit, en effet, que chez certains individus la même impulsion volontaire commande la fermeture de l'œil (par la voie du facial) et qu'elle transmet en même temps des impulsions volitives à un ou à plusieurs muscles du bulbe oculaire oblique inférieur (quelquefois peut-être, le droit supérieur). Ce même auteur soutient aussi que ce mécanisme est très utile, parce que, par la contraction de l'orbiculaire, la paupière supérieure s'épaissit et le bulbe tournant vers le haut, la cornée, le cristallin et l'iris sont protégés (unique défense qui soit possible dans les paralysies du facial). Cet auteur, enfin, considère comme inexplicable la manière dont se produit ce phénomène.

M. Köster (6) admet qu'il est seulement d'ordre physiologique (il étudia 60 hémiplégiques chez lesquels étaient paralysés les deux tiers inférieurs du facial) et il en conclut que dans les paralysies faciales périphériques, qu'elles existent dès la naissance, ou qu'elles soient d'origine rhumatismale ou auriculaire on peut voir aisément les deux mouvements oculaires (déviation vers le haut et l'intérieur et de là vers l'extérieur).

M. Campos (7) soutient aussi que le phénomène est purement physiologique, ce qui avait été déjà soutenu longtemps avant par M. Michel (8).

M. Mendel (9) chercha à expliquer anatomiquement ces faits en supprimant à des jeunes cobayes et à des lapins les paupières d'un seul côté. Cinq ou six mois après l'ablation le noyau du facial était intact, tandis que le noyau de l'oculomoteur du même côté et plus spécialement de la partie inférieure était atrophié de telle façon que le nombre des cellules était réduit à 1/8, 1/9. Cet auteur conclut de ces chiffres que le facial supérieur tire son origine des parties inférieures du noyau de l'oculo-moteur du même côté et qu'il va dans le faisceau longitudinal au genou du facial pour s'unir là au nerf principal.

M. Kölliker (10) enfin, à l'aide de ses recherches, établit que le faisceau longitudinal n'envoie pas de fibre au facial ; par conséquent l'hypothèse de Mendel resterait sans fondement ; bien plus, MM. Schwabe, Bach et Marinesco, en se servant de la méthode de Nissl, ne purent confirmer ce que celui là avait affirmé.

M. Schwabe (11) aussi, qui expérimenta sur les lapins, ne put voir l'origine du facial (branche oculaire) au noyau de l'oculomoteur.

M Bach (12) trouva intact le noyau de l'oculomoteur chez les lapins et chez les chats, soit en coupant le facial, soit aussi en enlevant les paupières.

M. Marinesco (13) coupa chez des chiens les branches nerveuses qui vont au muscle frontal, à l'orbiculaire des paupières et au muscle frontal ; il laissa vivre 15-20 jours les animaux et il trouva ensuite absolument intact le noyau de l'oculomoteur.

Aussi bien les recherches de M. van Gehuchten (14) sur les lapins, de MM. Parhon et de Papinian (15) chez une femme (cas de tumeur cancéreuse), de M. Kotelewski (16) sur les chats et les chiens, ne concordent pas avec l'affirmation de Mendel. Selon MM. Marinesco, van Gehuchten et Kotelewski, dans le noyau endopontique de la VII[e] paire on peut distinguer quatre colonnes cellulaires, dont la postérieure représente le noyau d'origine du facial dit *supérieur*. MM. Parhon et Papinian de leur côté ont conclu que, dans le groupe dorsal des cellules du noyau de la septième paire, on doit rechercher selon toute probabilité, le rapport avec le facial supérieur. La preuve inverse de l'opinion soutenue par Mendel aurait été obtenue par M. Obersteiner (17) qui, par l'extirpation de l'oculomoteur commun aurait vu la dégénération de la plupart du noyau de la troisième paire, pendant que l'extrémité postérieure de ce noyau restait intacte. Aussi bien M. Spitska (18) trouva que le groupe cellulaire décrit par Mendel est celui qui reste indemne quand l'on détruit le tronc du troisième nerf cérébral.

On a rapporté aussi des cas cliniques pour confirmer ce qui avait été vu par Mendel. De la même manière M. Taylor (19) observa une faiblesse de l'orbiculaire dans un cas, après une paralysie de l'oculomoteur. On peut en dire autant des cas de M. Fragstein et de M. Kempner (20). Dans ce dernier cas il s'agissait d'une paralysie nucléaire de tous les muscles oculaires unie à une paralysie des muscles innervés par le facial supérieur droit.

M. Negro (21) admet une véritable union entre le facial et l'oculomoteur, de telle façon qu'une stimulation volontaire peut passer de l'un à l'autre et inversement. On pourrait obtenir la fermeture de l orbiculaire dans certains cas de paralysie complète de l'oblique inférieur.

Dans le cas d'une interruption du conducteur nerveux pour l'élévateur des paupières on aurait dû avoir une contraction de l'orbiculaire, quand, avec une paralysie de l'élévateur on cherchait à faire fermer les paupières.

En parcourant la littérature des cas de paralysie faciale on voit que les auteurs ne parlent pas de la partie dorsale du noyau de la III[e] paire.

Dans le cas publié par M. Pardo (22) de paralysie périphérique du facial qui existait depuis 26 années, on aurait constaté bilatéralement la parfaite intégrité de l'entière colonne du noyau principal de la IV[e] paire jusqu'à l'extrémité dystale du noyau de la III[e], soit du groupe cellulaire, soit de la couronne de fibres que dorsalement limite le noyau ; les altérations

cellulaires concernant le noyau homolatéral de la VII^e^ et une petite partie du noyau du côté opposé.

M. Michel (23), qui eut trois cas semblables, ne put confirmer l'assertion de Negro. Il rattache ce phénomène aux rapports d'association centrale que peuvent avoir les deux nerfs (facial et oculomoteur) dans le cerveau.

MM. Siemerling et Baedeker (24) ont localisé le centre de la IV^e^ paire dans le noyau contenu dans le sein du faisceau longitudinal postérieur, considérant, cependant, la partie plus proximale de ce noyau comme étant en rapport étroit avec l'oculomoteur, toujours comme centre de l'élévation des paupières supérieures. Aussi bien Siemerling a essayé de concilier cette affirmation avec celle de Mendel, en admettant que dans la partie dystale du noyau de la III^e^ paire, située dans le sinus du faisceau longitudinal postérieur, le noyau du facial supérieur et celui de l'élévateur de la paupière puissent y être représentés simultanément. Beaucoup d'observateurs ont apporté des arguments en faveur de cette idée en démontrant la solidarité existant dans des conditions pathologiques entre l'élévateur de la paupière supérieure et les muscles innervés par le facial supérieur, spécialement l'orbiculaire de la paupière (Remack, Hunghlings, Jackson, Londe, Brissaud et Marie, Vineles, etc...).

M. Panegrossi (25) croit que dans le noyau de la IV^e^ paire (toute la chaîne cellulaire comprise dans le sein du faisceau longitudinal postérieur) l'origine de ce nerf est contenue en direction dystale et au voisinage de celle de l'élévateur de la paupière supérieure (III^e^ paire). Cependant l'hypothèse de placer aussi dans ce noyau le centre du facial supérieur ne semble pas soutenable à cet observateur ; il fait observer que de tous les arguments exposés en faveur de cette idée, aucun ne peut être considéré comme probant.

Les défenseurs les plus obstinés de l'hypothèse de Mendel ou de Mendel-Siemerling (26) ne s'appuient que sur des épreuves indirectes. L'expérience de Mendel n'est pas soustraite à cette critique ; mais cette expérience se rapporte au lapin et non pas à l'homme (on ne peut pas appliquer d'un animal à l'autre les conclusions des résultats obtenus seulement chez l'un d'eux). L'observation rapportée par M. Giannelli (27) réalise chez l'homme l'expérience de Mendel. Bien que dans le travail de Mendel il soit dit que l'altération se rapporte à la portion postérieure, dystale du noyau de la III^e^ paire, et non pas si elle se trouve ou non dans le sein du faisceau longitudinal postérieur, cependant l'indication donnée par Mendel que bien d'autres muscles (il énumère le *levator palpebrae superioris*) peuvent dépendre de la même partie de la chaîne cellulaire, précise suffisamment le point en question, de même que M. Siemerling localisa le

centre de l'élévateur de la paupière. M. Giannelli, dans l'observation d'une femme, examinant les organes nerveux appartenant au muscle frontal, au muscle orbiculaire des paupières et au muscle élévateur du sourcil du côté droit, constata des deux côtés l'état normal des noyaux des XII^e^, VII^e^ et V Ipaires, y compris le noyau accessoire de Pacetti et la formation cellulaire diffuse de Böttiger. Au contraire, il existait une atrophie bien marquée du noyau placé dans une excavation dorsale du faisceau longitudinal postérieur,au niveau de la région pédonculaire dans le côté droit, et on trouva très atrophiées les fibres qui en émanaient et qui semblaient se jeter dans le faisceau longitudinal.

Ce noyau qui pour Kölliker est le noyau d'origine de la IV^e^ paire, est considéré par d'autres auteurs comme appartenant à la III^e^ et qui fournit spécialement l'élévateur de la paupière supérieure. La constatation de Giannelli va donc confirmer les idées de Mendel pour qui ce noyau préside simultanément au fonctionnement de l'élévateur de la paupière et du facial supérieur. Le fait que le genou de la VII^e^ paire à la protubérance avait diminué de volume va corroborer l'idée du même auteur, qui croit que les fibres qui partent du noyau dont nous avons parlé descendent dans le faisceau longitudinal et se jettent dans le genou du facial.

Dans ces derniers temps M. Nagel (28) a soutenu que le phénomène de Charles Bell pouvait être attribué à un réflexe causé par la stimulation mécanique produite sur la cornée par la pression de la paupière supérieure qui s'abaisse. Cependant, il n'exclut pas que le phénomène de Bell soit seulement le produit d'un réflexe, mais il peut dépendre aussi d'une innervation simultanée de l'orbiculaire et de l'élévateur de la paupière ; cependant abondant davantage dans le sens de v. Michel que dans celui de Negro et de Mendel, M. Nagel a aussi observé qu'en fermant *lentement* les paupières le phénomène ne se produit pas, tandis qu'il est manifeste quand l'on ferme les paupières *avec force* (j'ai pu constater cela en fixant une flamme, en fermant les yeux et en les ouvrant de nouveau : l'image négative de la flamme coïncidait ou non avec la source lumineuse selon que les paupières avaient été baissées avec une plus ou moins grande force, selon donc qu'était intervenue une plus ou moins forte action mécanique du tarse). Ce même auteur observa qu'on obtenait plus facilement le phénomène chez des personnes qui n'étaient pas au courant sur sa production ; j'ai pu confirmer cela dans mes nombreuses observations à ce propos. M. Nagel observe en outre que le phénomène était plus intense quand l'œil était comprimé par un bandage occlusif ; on pouvait le noter, puisque, à peine le bandage enlevé il était douloureux de fixer un objet, car précisément pendant la période d'occlusion, l'œil était resté dans la position de Ch. Bell.

Cette douleur, cependant, pourrait dépendre, selon moi, bien plus de la lassitude des muscles oculaires qui participent à la production du phénomène, que de la sensation douloureuse que pourrait donner la cornée comprimée contre le paroi supérieure de la cavité oculaire. En fermant un œil par un bandage occlusif trop pressant, Nagel nota qu'en fixant un objet avec l'œil libre, la tête de l'observateur se courbait inconsciemment jusqu'à ce que l'œil libre se trouvât dans la même position que l'œil fermé, qui était dans la position de Bell, et dans les jours suivants l'œil fermé présentait une douleur caractéristique comme si la cornée eût été lésée en quelque point (mais cela peut dépendre de la compression excessive exercée par le bandage sur les bulbes oculaires ; en effet, en nous levant du lit le matin nous n'éprouvons pas cette douleur caractéristique qu'on devrait avoir si elle dépendait réellement de cette position des yeux). Selon Nagel, à peine eût-on cocaïnisé la cornée de l'œil occlus, l'observateur put regarder avec l'œil qui était resté libre en ligne directe sans éprouver aucune douleur. D'après cet auteur, une observation, faite sur un cas de paralysie double du facial déciderait la question, c'est-à-dire si le phénomène de Ch. Bell doit être attribué à un réflexe ou s'il dérive des centres nerveux supérieurs.

J'ai voulu reprendre la question controversée pour m'efforcer de la résoudre et savoir si le phénomène doit être attribué à l'une ou à l'autre cause. Dans ce but, j'ai eu recours à la cocaïnisation (1 0/0) des deux cornées chez des individus différents de sexe et d'âge, mais qui n'étaient pas du tout au courant de la production de ce phénomène. Au moment ou l'anesthésie de la cornée était complète j'invitais les sujets à fermer les yeux et à l'aide de deux doigts posés sur les paupières, je pouvais constater *toujours constamment* la déviation caractéristique des bulbes oculaires vers le haut, puis à l'intérieur, et enfin vers l'extérieur.

Je voulus voir aussi si dans la littérature se trouvaient rapportés des cas de paralysie double du facial dans lesquels on eût fait des observations sur la position de ce phénomène. M. Panegrossi (29), qui a recueilli un grand nombre de ces cas, s'exprime ainsi à propos de l'observation I où il avait fait cette recherche : « *ordinando all'infermo di chiudere gli occhi si vedono le palpebre abbassani alquanto ei bulbi ruotare in alto e verso destra.* »

Sur ma demande, mon collègue M. Wildbrand (30) à propos du cas qu'il a rapporté page 42, vol. I de sa « Neurologie des Auges » et qui présentait une paralysie double du facial, il me répondit que « *zeigte in ganz besonders deutlicher Weise das Bell'sche Phänomen* ».

Un exemple très net du phénomène de Ch. Bell a été rapporté par M. Cassirer (31) dans un cas de paralysie double du facial chez une femme.

De tout cela l'on doit conclure que *dans les paralysies doubles du facial on obtient le phénomène de Charles Bell* et en mettant ce fait en rapport avec les résultats obtenus après la cocaïnisation des deux yeux on est porté à conclure que *le phénomène de Charles Bell n'est pas d'origine réflexe (cornéale), mais qu'on doit l'attribuer à des faits d'ordre central*, soit dans le sens de Mendel, soit dans celui de v. Michel. Qu'il ne doive pas être attribué à un réflexe, nous sommes conduit à le soutenir, en outre de ce que nous avons déjà dit à ce sujet, pour ce fait que beaucoup d'animaux qui, dépourvus de paupières (poissons) le présentent manifestement, comme nous l'avons décrit ci-dessus. En outre, on peut noter manifestement ce phénomène dans le sommeil très profond ou dans le sommeil causé par les narcotiques (dans ce cas au moment où l'individu revient à lui, et par conséquent où reparaît le réflexe cornéal, les yeux reprennent tout de suite leur position normale) ; aussi bien on peut l'observer dans le coma, dans l'agonie, tant chez l'homme que chez les animaux, tous états qui sont caractérisés par l'insensibilité de la cornée. Dans ces états nous pouvons le considérer comme un vrai et propre mouvement inconscient pour la défense des facultés visuelles.

Il existe, enfin, certainement, un rapport consensuel déterminé entre l'innervation du muscle orbiculaire et celle des élévateurs du bulbe oculaire, spécialement des deux muscles obliques inférieurs.

BIBLIOGRAPHIE

1. Bell (Ch.). — 1. On the motion of the Eye, in illustration of the uses of the muscles and nerves of the orbit. *Philos. Trans. of Roy. Soc. of London* (Read March 20, 1823), 1823, p. 166.
   2. Second Part of the Paper on the Nerves of the orbit. *Ibidem* (Read June 19, 1823), 1823, p, 289.
2. Graefe (von A.). — Cité par Wildbrand, H. u. Sänger A. Die Neurologie des Auges, I Bd. 1899, S. 53.
3. — Cité *Ibidem*, S. 53.
4. Bordier et Frenkel. — *Sur un nouveau phénomène observé dans la paralysie faciale périphérique et sur la valeur prognostique*. Semaine médic. 1897, Nr. 42.
5. Bernhardt (M.). — *Das Ch. Bell'sche Phänomen bei peripherischer Facialislähmung*. Berl. klin. Wochenschr. 1898, Nr. 8.
6. Köster (G.). — *Ist das sogenannte Bell'sche Phänomen ein für die Lähmung des Nervus Facialis pathognomonischer Symptom* ? Münchn. med. Wochenschr., 1898, S. 1203.
7. Campos (M.). — *Interprétation d'un phénomène récemment décrit dans la paralysie faciale périphérique*. Progrès méd., 1898, Nr. 7.
8. Michel (von J.). — 1. *Krankheiten der Lider*. Graefe-Saemich., Handbuch d. Augenheilkunde, 2 Th., S. 456.
   2. Lehrbuch d. Augenheilkunde, 2 Aufl. S. 168.
9. Mendel. — *Ueber den Ursprung des Augenfacialis* (Berl. med. Gesellsch. Sitzung

vom 9 nov.). Münchn. med. Wochenschr. 1897, S. 902, Neurolog.Centralblatt, Bd. IV, 1897.

10. Kölliker. — Handbuche d. Gewebelehre des Munschen. 1896, S. 278,
11. Schwabe. — *Ueber die Gliederung des Oculomotoriushauptkernes und die Lage der den einzelnen Muskeln entsprechenden Gebiete in demselben.* Neurolog. Ctlblatt. 1897, Nr. 17, S. 792.
12. Bach. — *Zur Lehre von der Augenmuskellähmungen und den Störungen der Pupillenbewegung.* Graefes Archiv für Ophth. Bd. 48. 2-3.
13. Marinesco. *L'origine du facial supérieur.* Revue neurolog. 1898, Nr. 2.
14. Gehuchten (van). — 1. *Anatomie du système nerveux de l'homme.* III^e édit. Louvain.
    2. *Recherches sur l'origine réelle des nerfs crâniens,* Journal de Neurologie, 1898.
15. Parhon et Papinian — 1. *Contribution à l'étude des localisations dans le noyau du facial* (Roumanie médicale, 1900).
    2. *Indagini intorno alle localizzazioni nel nucleo del faciale nell'uomo.* Rivista di patologia nervosa e mentale, 1904.
16. Kotelewski. — *Zur Lehre von Kern des oberen Facialis.* Experimentelle Untersuchungen. Warschau, 1901. refere dans le Neurologisches Centralblatt, 1902. S. 160.
17. Obersteiner. — Cité par Testut. *Anatomia del Sistema nervoso centrale,* p. 459. Torino, 1898.
18. Spitzka. — Cité par Panegrossi G. *Contributo allo studio anatomo-fisiologico dei nervi oculomotori dell'uomo,* Ricerche del laboratorio di Anatomia della R. Università di Roma, vol. VI.
19. Taylor. — *Ophthalmoplegia externa, with impairment of the orbicularis palpebrarum* (Ophth. Society of the United Kingd.). Ophth. Review, 1898, p. 156 ; Brit. med. Journ., 1898, May, 14.
20. Fragstein u. Kempner. — *Ophthalmoplegia exterior completa mit Paralyse des Augenfacialis.* Deutsche med. Wochenschr., 1898, Nr. 35.
21. Negro (C.). — *Osservasioni cliniche tendenti a dimostrare l'esistenza di fibre associative tra il nervo faciale e il nervo oculomotore comune dello stesso lato.* Bollettino del Policlinico generale di Torino, II. 1898.
22. Pardo (G.). — *Contributo allo studio del nervo faciale nell'uomo* (Ricerche del laboratorio anatomico del la R. Universitá di Roma, vol. V, 1897-98.
23. Michel (v. J.). — *Ueber das Bell'sche Phänomen.* Beiträge z. Physiologie (Festschrift f. A. Fick). Braunschweig, 1899, S. 157.
24. Siemerling u. Baedeker. — *Chronische fortschreitende Augenmuskellähmung und progressive Paralyse.* Arch. f. Psych. Bd. XXIX.
25. Panegrossi (G.).— 1. *Contributo allo studio anatomo-fisiologico dei centri dei nervi oculomotori dell'uomo.* Rivcerche del laboratorio di Anatomi A. della R. Universitá di Roma, voi. VI.
    2. *Weiterer Beitrag zum Studium der Augenmuskelnervenkern.* Monatsschrift f. Psych. u. Neurol, Bd. XVI.
26. Siemerling. — *Ueber die chronische progress. Lähmung der Augenmuskel.* Arch. f. Psych. Bd, XXI, Neurol. Centralbl. N. 13. 1896.
27. Giannelli (A.). *Sul nucleo di origine del faciale superiore.* Rivista di Patologia nervosa e mentale. Vol. XI, 1906, p. 523
28. Nagel (W. A.). — *Ueber das Bell'sche Phänomen.* Archiv. f. Augenheilkunde, Bd. 43, H. 3, 1901. S. 199.
29. Panegrossi (G.). — *Sulla diplegia faciale periferica.* Rivista sperimental di freniatria. Vol 28-29, fasc. 4-5.
30. Wildbrand (H.) u. Saenger (A.). — *Die Neurologie des Auges.* Wiesbaden, J. F. Bergmann, 1899.
31. Lewandowski (M.). — *Die Funktionen des zentralen Nervensystems.* Iena, Fischer, 1907. S. 308.

TABLE DES AUTEURS

Alquier et Raymond. Sur un cas de paralysie pseudo-bulbaire, 371.

Anglade et Calmettes. Sur le cervelet sénile (4 pl.), 357.

Artom et Lhermitte. Un cas de syringomyélie avec cheiromégalie suivi d'autopsie, 374.

Babonneix et Raymond. Sur un cas de rhumatisme vertébral chronique, 28.

Barbé et Séglas. Un cas de porencéphalie chez un hydrocéphale épileptique, 425.

Beduschi. Sur un cas d'acromégalie avec ostéoarthropathies et paraplégie (4 pl.), 443.

Bertolotti et Boidi Trotti. Le radiodiagnostic dans un cas de dilatation paralytique de l'œsophage (2 pl.), 334.

Boidi Trotti et Bertolotti. Le radiodiagnostic dans un cas de dilatation paralytique de l'œsophage (2 pl.), 334.

Bouchet et Klippel. Hémimélie avec atrophie numérique des tissus, 290, 396.

Brissaud. L'infantilisme vrai, 1.

Calmettes et Anglade. Sur le cervelet senile, 357.

Caracou et Parhon. Sur un nouveau cas de trophœdème chronique. Considérations sur l'étiologie et la pathogénie du trophœdème, 448.

Charon, Degouy et Tissot. Un cas d'achondroplasie (4 pl.), 390.

Chartier et P. Descomps. Ostéite syphilitique, type Paget, chez une tabétique (2 pl.). 84.

Degouy, Charon et Tissot. Un cas d'achondroplasie, 390.

Delmas et A. Vigouroux. Infantilisme et insuffisance diastematique, 238.

Descomps et Sicard. Torticolis mental de Brissaud. Insuccès du traitement chirurgical, 459.

Descomps et M. Chartier. Ostéite syphilitique, type Paget, chez une tabétique, 84.

Etienne. Des trophœdèmes chroniques d'origine traumatique (1 pl.), 146.

Etienne. Des ecchymoses zoniformes spontanées (1 pl., 1 dessin), 385.

Florian et Parhon. Sur un cas de trophœdème chronique, 159.

Hahn (Lucien) et Wickersheimer. Un cas d'hypertrophie mammaire illustré par Horace Vernet (1 pl.), 418.

Halipré et Hebert. Exostoses ostéogéniques. Dystrophie osseuse héréditaire (5 pl.),437.

Infroit, Voisin et Macé de Lépinay. Etude clinique et radiographique d'un cas de dysostose cleïdo-crânienne, 227.

Klippel et P. Bouchet. Hémimélie avec atrophie numérique des tissus (3 pl., 11 fig.). 290, 396.

Lafon et M. Teulières. La mydriase hystérique, 243.

Lamy. Poliencéphalite chronique ; ophtalmoplégie et paralysie bilatérale de la branche motrice du trijumeau ; tabes probable (1 pl.). 117.

Lejonne et Raymond. Syringomyélie avec phénomènes bulbaires et troubles trophiques intenses, 261.

Léon (Jacinto de). Polynévrite aiguë infantile ; pseudo-paralysie spinale infantile, 216.

Lhermitte et Artom. Un cas de syringomyélie avec cheiromégalie suivi d'autopsie, 374.

Long. Examen histologique des téguments et des troncs nerveux dans un cas de trophœdème congénital (1 pl.), 155.

Long. Atrophie musculaire progressive des membres supérieurs, type Aran-Duchenne, par névrite interstitielle hypertrophique (contribution à l'étude des maladies d'évolution) (9 dessins, 2 pl.), 46.

Macé de Lepinay, Voisin et Infroit. Etude clinique et radiographique d'un cas de dysostose cléido-crânienne, 227.

Marie (Auguste). Note sur la folie haschichique (1 pl.), 252.

Marie (Auguste). Folies pellagreuses des Arabes, 353.

Meige (Henry). Les péripéties d'un torticolis mental, 461.

Meige (Henry). Une révolution anatomique

I. L'anatomie du cadavre et l'anatomie du vivant (10 pl.), 97.

MEIGE (HENRY). Une revolution anatomique (*suite et fin*). II. L'écorché mort et l'écorché vivant (4 pl.), 174.

PARHON et CARACOU. Sur un nouveau cas de trophœdème chronique. Considérations sur l'étiologie et la pathogénie du trophœdème, 448.

PARHON et FLORIAN. Sur un cas de trophœdème chronique (1 pl.), 159.

PARHON et ZALPLACTA. Sur un cas de gigantisme précoce avec polysarcie excessive (1 pl.), 91.

POLIMANTI. Sur le phénomène de Charles Bell (1 pl.), 508.

PRUNIER. Adipose douloureuse chez une épileptique imbécile et aveugle (1 pl.), 168.

RAYMOND et ALQUIER. Sur un cas de paralysie pseudo-bulbaire (3 pl.), 371.

RAYMOND et L. BABONNEIX. Sur un cas de rhumatisme chronique vertébral (2 pl.), 28.

RAYMOND et LEJONNE. Syringomyélie avec phénomènes bulbaires et troubles trophiques (4 pl., 2 fig.) 261.

RAYMOND et F. ROSE. Myopathie pseudo-hypertrophique des mollets et des ceintures scapulaires : atrophie du grand pectoral (1 pl.), 224.

ROSE et F. RAYMOND. Myopathie pseudo-hypertrophique des mollets et des ceintures scapulaires : atrophie du grand pectoral, 224.

ROSSI. Atrophie primitive parenchymateuse du cervelet à localisation corticale (3 pl.), 66.

ROSSI. Coïncidence chez un même malade de paraplégie cérébrale infantile et de paralysie spinale infantile. Autopsie (4 pl.), 122.

ROSSI et ROUSSY. Syndrome de Weber avec hémianopsie datant de 28 ans (3 pl.), 185.

ROSSOLIMO. Le topographe cérébral, 431.

ROUSSY et ROSSI. Syndrome de Weber avec hémianopsie datant de 28 ans, 185.

SEGLAS. Des symptômes catatoniques au cours de la paralysie générale (2 pl.), 18.

SÉGLAS et BARBÉ. Un cas de porencéphalie chez un hydrocéphale épileptique (4 pl.), 425.

SICARD et DESCOMPS. Torticolis mental de Brissaud. Insuccès du traitement chirurgical (1 pl.), 459.

SOUQUES. Tumeur cérébrale de la région des circonvolutions pariétales supérieures (2 pl.), 365.

TEULIÈRES et CH. LAFON. La mydriase hystérique, 243.

TISSOT. DEGOUY et CHARRON. Un cas d'achondroplasie, 390.

VIGOUROUX et DELMAS. Infantilisme et insuffisance diastématique (1 pl.), 238.

VOISIN, MACÉ DE LEPINAY et INFROIT. Etude clinique et radiographique d'un cas de dystostose cléido-crânienne (4 pl.), 227.

WEBER. De quelques altérations du tissu cérébral dues à la présence de tumeur (11 fig., 2 pl.), 275.

WICKERSHEIMER et LUCIEN HAHN. Un cas d'hypertrophie mammaire illustré par Horace Vernet, 418.

WLADYCZKO. Troubles mentaux pendant le siège de Port-Arthur, 340.

ZALPLACTA et PARHON. Sur un cas de gigantisme précoce avec polysarcie excessive, 91.

ZOGRAFIDI. Les lésions anatomo-pathologiques de la moelle dans la maladie par décompression chez les scaphandriers (1 pl.), 208.

TABLE DES MATIÈRES

Acromégalie avec ostéoarthropathies et paraplégie (4 pl.), par Beduschi, 443.

Adipose douloureuse chez une épileptique imbécile et aveugle (1 pl.), par Prunier, 168.

Anatomique (Révolution). 1° *L'anatomie du cadavre et l'anatomie du vivant* (10 pl.). — 2° *L'écorché mort et l'écorché en vie*, par Henry Meige, 97, 174.

Atrophie musculaire progressive des membres supérieurs, type Aran-Duchenne, par névrite interstitielle hypertrophique (contribution à l'étude des maladies d'évolution) (9 dessins, 2 pl.), par E. Long, 46.

Catatoniques (symptômes) au cours de la paralysie générale (2 pl.), par Séglas, 18.

Cervelet (atrophie parenchymateuse à localisation corticale) (3 pl.), par I. Rossi, 66.

Cervelet sénile (4 pl.), par Anglade et Calmettes, 357.

Dysostose cléido-crânienne (Etude clinique et radiographique) (4 pl.), par Voisin, Macé de Lepinay et Infroit), 227.

Exostoses ostéogéniques. Dystrophie osseuse héréditaire (5 pl.), par Halipré et Hébert, 437.

Folie haschichique, par Auguste Marie, 252.

Gigantisme précoce avec polysarcie excessive (1 pl.), par Parhon et Zaplacta, 91.

Hémimélie avec atrophie numérique des tissus (3 pl., 11 fig.), par Klippel et P. Bouchet, 290, 396.

Infantilisme (l') vrai, par Brissaud, 1.

Infantilisme et insuffisance dinstématique (1 pl.), par Vigouroux et Delmas, 238.

Mammaire (hypertrophie), illustrée par Horace Vernet (1 pl.), par L. Hahn et Wickersheimer), 418.

Mentaux (troubles) pendant le siège de Port-Arthur, par Wladiczko, 340.

Mydriase hystérique, par C. Lafon et M. Teulières, 243.

Myopathie pseudo-hypertrophique des mollets et des ceintures scapulaires, atrophie du grand pectoral (1 pl.), par Raymond et Rose, 224.

Œsophage (radiodiagnostic dans un cas de dilatation paralytique) (2 pl.), par Bertolotti et Boidi Trotti, 834.

Ostéite syphilitique (2 pl.), par Chartier et Descompes, 84.

Paralysie pseudo-bulbaire (3 pl.), par Raymond et Alquier, 371.

Paraplégie cérébrale infantile coïncidant avec une paralysie spinale infantile. Autopsie (4 pl.) par Italo Rossi, 122.

Pellagreuses (folies chez les Arabes) (1 pl.), par Auguste Marie, 353.

Phénomène de Charles Bell (sur le) (1 pl.), par Polimanti, 508.

Polioencéphalite ; ophtalmoplégie et paralysie bilatérale de la branche motrice du trijumeau ; tabes probable (1 pl.), par H. Lamy, 117.

Polynévrite aiguë infantile ; pseudo-paralysies pinale infantile, par J. de Léon, 216.

Porencéphalie chez un hydrocéphale épileptique (4 pl.), par Séglas et Barbé, 425.

Rhumatisme vertébral chronique (2 pl.), par Raymond et Babonneix, 28.

Scaphandriers (lésions de la moelle dans la maladie par décompression) (1 pl.), par Zografidi, 208.

Syringomyélie avec cheiromégalie suivie d'autopsie, par Lhermitte et Artom, 374.

Syringomyélie avec phénomènes bulbaires et troubles trophiques intenses (4 pl., 2 fig.), par Raymond et Lejonne, 261.

Topographe cérébral (2 fig.), par Rossolimo, 431.

Torticolis mental (les péripéties d'un). Histoire clinique et thérapeutique (3 fig.), par Henry Meige, 461.

Torticolis mental de Brissaud. Insuccès du traitement chirurgical (1 pl.), par Sicard et Descomps, 459.

Trophœdème chronique ; un nouveau cas avec considérations sur l'étiologie et la pathogénie du trophœdème, par Parhon et Caracou, 448

Trophœdèmes chroniques d'origine traumatique (1 pl.), par Etienne, 146.

Trophœdème chronique (un cas de) (1 pl.), par Parhon et Florian, 159.

BIBLIOTHÈQUE DE LA SALPÊTRIÈRE
MÉMOIRES ET MÉDECINE

Trophœdème congénital (*Examen histologique des téguments et des troncs nerveux*) (1 pl.), par E. Long, 155.
Tumeur cérébrale de la région des circonvolutions pariétales supérieures (2 pl.), par Souques, 365.
Tumeurs cérébrales (*de quelques altérations dues à leur présence*) (11 fig., 2 pl.), par R. Weber, 275.
Weber (*Syndrome de*) *avec hémianopsie datant de 28 ans* (3 pl.), par Italo Rossi et G. Roussy, 185.
Zoniformes (*ecchymoses spontanées*) (1 pl.), par Etienne, 385.

TABLE DES PLANCHES

Achondroplasie (Charron, Degouy et Tissot), LXX à LXXIII.
Acromégalie avec ostéoarthropathies (Beduschi), LXXXIV à LXXXVII.
Adipose douloureuse chez une imbécile épileptique et aveugle (Prunier), XXXII.
Anatomie du cadavre et anatomie du vivant (Henry Meige), XIII à XXIII.
Atrophie musculaire progressive des membres supérieurs par nevrite interstitielle hypertrophique (E. Long), V, VI.
Atrophie primitive parenchymateuse du cervelet (Italo Rossi), VII, VIII, IX.
Catatonie au cours de la paralysie générale (J. Seglas), I, II.
Cervelet sénile (Anglade et Calmettes), LX à LXIII.
Dysostose cléido-crânienne (Roger Voisin, Macé de Lepinay et Infroit), XLII à XLV.
Ecchymoses zoniformes spontanées (Etienne), LXIX.
Ecorché mort et écorché vivant (Henry Meige), XXXIII à XXXVI.
Exostoses ostéogéniques héréditaires (Halipré et Hebert), LXXIX à LXXXIII.
Folie haschichique chez les Arabes (Auguste Marie), XLVII.
Folies pellagreuses des Arabes (Auguste Marie), LIX.
Gigantisme précoce avec polysarcie excessive (Parhon et Zalplacta), XII.
Hémimélie avec atrophie numérique des tissus (Klippel et P. Bouchet), LIV, LV, LVI.
Hypertrophie mammaire illustrée par Horace Vernet (L. Hahn et E. Wickersheimer), LXXIV.
Infantilisme et insuffisance diastématique (Vigouroux et Delmas), XLVI.
Moelle (lésion de la) par décompression chez les scaphandriers (Zografidi), XL.
Myopathie pseudo-hypertrophique des mollets et des ceintures scapulaires ; atrophie du grand pectoral (Raymond et Rose), XLI.
Ostéite syphilitique déformante type Paget chez une syphilitique (Chartier et P. Descomps), X, XI.
Paraplégie cérébrale infantile et paralysie spinale infantile (I. Rossi), XXV à XXVIII.
Paralysie pseudo-bulbaire (Raymond et Alquier), LXVI à LXVIII.
Phenomène de Charles Bell (Polimanti), LXXXIX.
Polioencéphalite chronique. Ophtalmoplégie et paralysie des muscles masticateurs (H. Lamy), XXIV.
Porencéphalie chez un hydrocéphale épileptique (Séglas et Barbé), LXXV à LXXVIII.
Radiodiagnostic dans un cas de dilatation paralytique de l'œsophage (Bertolotti et Boidi-Trotti), LVII, LVIII.
Rhumatisme vertébral chronique (Raymond et Babonneix), III, IV.
Syndrome de Weber avec hémianopsie (Rossi et Roussy), XXXVII à XXXIX.
Syringomyelie avec phénomènes bulbaires et troubles trophiques intenses (Raymond et Lejonne), XLVIII à LI.
Torticolis mental de Brissaud (Sicard et Descomps), LXXXVIII.
Trophœdème congénital (Examen histologique) (E. Long), XXX.
Trophœdème chronique (Parhon et Florian), XXXI.
Trophœdème chronique d'origine traumatique (Etienne), XXIX.
Tumeur cérébrale (Souques), LXIV, LXV.
Tumeurs cérébrales (R Weber), LII, LIII.

Le gérant : P. Bouchez.

Imp, J. Thevenot, Saint-Dizier (Hte-Marne)