NOUVELLE
ICONOGRAPHIE
DE LA
SALPÊTRIÈRE

TOME XXIII

Avec de nombreuses figures intercalées dans le texte et 83 planches hors texte

1910

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. — J. DEJERINE
E. DUPRÉ. — A. FOURNIER. — GRASSET. — KLIPPEL
PIERRE MARIE. — PITRES. — RAYMOND
REGIS. — SEGLAS. — J. A. SICARD. — A. SOUQUES

ET

SOCIÉTÉ DE NEUROLOGIE

DE PARIS

Direction :

PAUL RICHER

Rédaction :

HENRY MEIGE

TOME VINGT-TROISIÈME

Avec de nombreuses figures intercalées dans le texte et 83 planches hors texte

PARIS

MASSON ET Cie, ÉDITEURS

LIBRAIRES DE L'ACADÉMIE DE MÉDECINE

120, Boulevard Saint-Germain (6e)

1910

NOUVELLE
ICONOGRAPHIE
DE LA SALPÊTRIÈRE

HOPITAL MAJEUR DE LA VILLE DE TURIN

CONTRIBUTION A L'ÉTUDE DU GIGANTISME ACROMÉGALO-INFANTILE

PAR

M. BERTOLOTTI

Médecin-directeur de l'Institut de Radiologie médicale.

Dans ces derniers temps on a vu paraître des nombreux travaux sur le gigantisme et la littérature d'aujourd'hui est assez riche sur cet argument. Le gigantisme qui jadis passait pour un état somatique privilégié de quelques hommes, à présent a été classé parmi les anomalies pathologiques.

On doit à Brissaud et Meige d'avoir ouvert la voie à ces études ; mais si la plupart des auteurs qui se sont occupés de cette question sont d'accord pour considérer le gigantisme comme une manifestation morbide de la croissance, il en est tout autrement quant à l'interprétation de cette anomalie; les problèmes sur la pathogénie et la mécanisme du gigantisme, sont encore loin d'être résolus. Il est permis d'affirmer que les hypothèses les plus contradictoires ont été émises sur ces questions.

Le cas que nous allons relater peut en fournir un exemple : il s'agit en effet d'un cas de petit gigantisme à type acromégalo-infantile, qui, par bien des côtés, est superposable à un cas publié récemment par MM. Thibierge et Gastinel. Et bien, tandis que les deux auteurs tendent à rattacher leur cas au dysthyroïdisme, je ne crains pas, pour ma part, de me rallier à la théorie hypophysaire et l'on verra par l'exposé de mon cas si mon interprétation est admissible.

OBSERVATION.

Filippa Michele, âgé de 48 ans, garde d'octroi. Son père et sa mère sont

morts depuis longtemps. Son père était un véritable géant, il mesurait au moins 1 m. 95 de hauteur et il paraît qu'il était un homme assez vigoureux et bien portant. Il mourut à l'âge de 65 ans d'une maladie de cœur après une quinzaine de jours d'alitement. Sa mère était elle aussi de taille assez élevée pour une femme, sans toutefois être anormale. Elle mourut à l'âge de 70 ans d'hydropisie.

Michel eut cinq frères et trois sœurs,actuellement deux frères et deux sœurs sont encore vivants. L'aîné mourut à l'âge de 61 ans à la suite d'une maladie épidémique (?), il était plutôt haut de taille (environ 1 m. 75). Le deuxième fut frappé d'un coup accidentel à 57 ans ; lui aussi était un homme de grande taille : 1 m. 85. Le troisième des frères alla en Amérique et mourut à Rosario d'une attaque de choléra, il atteignait 1 m. 75 environ.

L'aînée des sœurs succomba à 54 ans d'une tumeur abdominale, elle était d'une taille absolument exceptionnelle pour une femme et mesurait au moins 1 m. 85.

Les deux frères encore vivants sont bien portants ; le plus âgé a 57 ans, il est d'une constitution assez solide, mais il n'est pas trop grand (1 m.75) ; le dernier aussi est assez bien bâti et d'une taille supérieure à la moyenne (1 m. 80).

Ses deux sœurs actuellement vivantes,sont elles aussi de taille plutôt élevée.

Michel eut une croissance assez rapide ; à l'âge de 7 ans, à l'école, il dépassait de toute la tête les compagnons de sa classe.

Pendant la première et la seconde enfance,il jouit constamment d'une excellente santé et jamais il ne prit les maladies de l'enfance. A l'âge de 17 ans sa croissance s'arrêta et au conseil de révision il mesurait 1 m. 89 comme trois ans auparavant.

Jamais il n'eut de maladie vénérienne, du reste il faut remarquer tout de suite, qu'il n'a jamais eu un tempérament érotique et qu'il a eu très peu de commerce avec les femmes. Jamais il n'a cherché à se marier et il est resté célibataire.

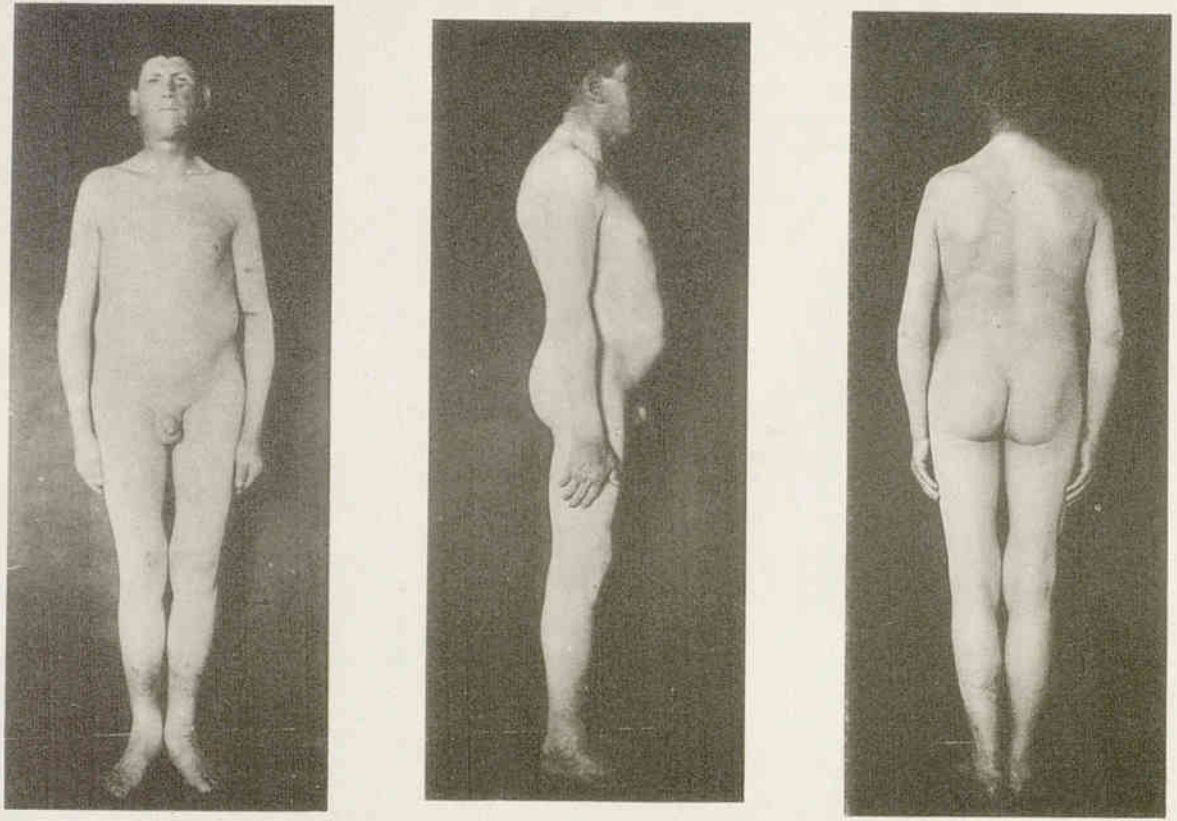
A l'âge de 28 ans il commença à s'accroître en largeur et environ à cette époque il remarqua que ses mains étaient devenues plus volumineuses, mais il n'en fit aucun cas et attribua l'accroissement des mains à l'exercice de son état de laboureur des champs.

A l'âge de 30 ans,sans cause appréciable, sous la paupière inférieure gauche commmença à se former un petit bouton, qui, au lieu de s'en aller, avait tendance à s'ulcérer. Il fit plusieurs traitements, mais aucun n'aboutit ; le petit bouton peu à peu devint plus volumineux, et se couvrit d'une croûte qui de temps en temps tombait en laissant à découvert un ulcère à contours irréguliers et des dimensions d'une pièce de 10 centimes.

A part ce fait, il n'a jamais souffert d'aucune autre maladie et a toujours joui d'une excellent santé.

En octobre de cette année, il entra à l'hôpital pour se faire soigner de son épithélioma et fut dirigé dans ce but à mon laboratoire radiologique

Etat actuel. — Lorsqu'on examine cet homme, on est frappé tout de suite



GIGANTISME ACROMÉGALO-INFANTILE





GIGANTISME ACROMÉGALO-INFANTILE
(Bertolotti).

Masson & Cie, Éditeurs.

Phototypie Berthaud

par sa taille assez élevée et par l'état glabre de son visage qui lui donne un aspect absolument infantile (Voir Pl.I et II). Sa taille en effet dépasse la moyenne, 1 m. 89 de hauteur, et il faut remarquer que le développement des membres inférieurs est considérablement exagéré en comparaison de la longueur du tronc. Cet allongement des membres inférieurs apparaît encore augmenté par le fait que le dos de notre sujet est un peu voûté et qu'il présente une cyphose dorsale assez prononcée. Les membres supérieurs aussi apparaissent plutôt allongés — en effet la grande ouverture des bras atteint 1 m. 94 de longueur.

Voici du reste la mesure des différents segments du corps de Michel :

Hauteur totale	1 m. 89	
Onverture maxima des bras	1 m. 94	
Circonférence maxima du crâne	58	centimètres
Diamètre antéro-postérieur du crâne	190	millimètres
— bitemporal	145	—
— bizygomatique	140	—
Longueur de l'oreille	85	—
Largeur de l'oreille	42	—
Longueur du nez	65	—
Hauteur du menton	62	—
Circonférence du cou	40	centimètres
— du thorax	108	—
— de l'abdomen	110	—
Longueur du sternum	25	—
— des bras	86	—
— de l'humérus	36	—
— de l'avant-bras	30	—
— de la main	22	—
Circonférence maxima des bras	28	—
— de l'avant-bras	27	—
— du poignet	21	—
Longueur du médius	10	—
Circonférence du médius	7	—
Longueur totale des membres inférieurs depuis le grand trochanter à la plante des pieds	103	—
Longueur des membres inférieurs depuis le grand trochanter au genou	51	—
Longueur du genou aux talons	52	—
Circonférence de la jambe à la hauteur des malléoles	29	—
— au-dessous des genoux	42	—
Circonférence des cuisses à leurs racines	60	—
Longueur des pieds	29	—
Largeur des pieds	12	—
Longueur du gros orteils	85	millimètres
Poids total du corps	104	kilogrammes.

Examen somatique. — Notre sujet présente une asymétrie faciale énorme, le côté gauche de son visage est de quelques centimètres plus large que le côté droit. Cette asymétrie est causée presque complètement par le développement exagéré de la branche montante de la mâchoire inférieure qui, à gauche, est plus volumineuse.

On est frappé par le contraste remarquable existant entre les dimensions de la boîte crânienne qui paraît petite en comparaison du développement de la partie inférieure du visage.

Le crâne a une conformation tout à fai anormale, le front est fuyant, les fosses temporales sont très prononcées, l'inclinaison des deux os pariétaux donne à leur suture un aspect relevé en crête, accentué par la disposition des cheveux qui sont courts et hérissés.

Le front est déprimé, les bosses frontales sont peu proéminentes, mais les arcades sourcilières sont plutôt accentuées, les sourcils sont à peine ébauchés. La peau du visage est pâle et légèrement teintée en ivoire. L'aspect de sa figure présente un contraste étrange ; l'état complètement glabre de la peau et les rides nombreuses qui sillonnent les joues, le front et le menton lui donnent un aspect vieillot et infantile en même temps. Il n'existe aucune trace de barbe ni de moustache, c'est à peine si quelques rares poils duvets sont visibles sur le menton.

Les oreilles sont énormes, l'ouïe est normale, le nez est plutôt grand, mais il n'est pas épaté, les narines sont amples, l'odorat est bon.

La bouche est large, les lèvres sont plutôt minces, les muqueuses labiales et buccales sont décolorées.

Les dents sont très fortes, volumineuses et ne présentent aucun signe dystrophique.

La langue est très large et longue, le palais est en ogive.

La mâchoire inférieure est très développée et il existe un certain degré de prognathisme.

Dans la partie horizontale de la mâchoire inférieure, on sent d'une façon très prononcée le rebord des *apophyses lémuriniques*.

Comme nous l'avons déjà remarqué, il existe une asymétrie faciale très accentuée.

La voix de Michel n'a pas le type eunuchoïde, pourtant elle a un timbre infantile.

Le cou est assez gros et court, le larynx est suffisamment développé et les cartilages thyroïdes sont proéminents. La glande thyroïde est difficilement palpable.

Le thorax de Michel est assez bien conformé, les épaules sont carrées, mais les masses musculaires sont très peu développées et atoniques, le tissu adipeux est plutôt abondant. Les mamelles ne sont pas exagérément prononcées, au contraire elles sont petites et les aréoles sont à peine ébauchées et de couleur très pâle, les pointes sont très atrophiées. Chez notre géant, les seins ont une conformation parfaitement infantile et du type masculin.

L'examen du rachis montre une cyphose cervico-dorsale de moyen degré



GIGANTISME ACROMÉGALO-INFANTILE

(Bertolotti).

Masson & Cie, Éditeurs.

Phototypie Berthaud

sans scoliose et avec une lordose lombaire de compensation. Les hanches sont plutôt étroites et fines, les masses musculaires des fesses sont très peu développées, le pli fessier médian est un peu asymétrique, le pli sous-fessier est peu accentué : dans son ensemble, l'aspect infantile de cette région est tout à fait particulier.

De même l'abdomen n'est pas trop volumineux, il n'est pas tombant, mais on sent au toucher que les muscles des parois abdominales, de même que tous les autres, sont très flous.

Organes sexuels. — La verge et le scrotum ont des dimensions plutôt réduites, le pénis est très court et retracté, les bourses aussi sont relevées, les testicules sont gros comme deux noisettes, mais bien conformés. Le réflexe crémastérien existe des deux côtés, les érections sont rares, le désir sexuel très émoussé.

Le pubis est complètement dépourvu de poils.

Extrémités supérieures. — Les bras sont longs et fins, ils présentent dans leur ensemble un aspect infantile.

Les deltoïdes sont très réduits et aplatis, les pectoraux très minces, les biceps sont absolument atrophiques et effacés comme chez les enfants, l'avant-bras est un peu plus lourd, mais les masses musculaires de cette région sont molles et flasques et ne présentent pas de relief.

La force dynamométrique est assez réduite (35 kil.).

Vu de profil, on s'aperçoit que les membres supérieurs sont un peu tombants en avant à cause de la cyphose dorsale qui donne à notre homme un aspect un peu voûté.

Les mains sont très volumineuses en comparaison du bras (V. fig. 5), elles ont une véritable conformation en *battoir*, les doigts sont élargis et épais, ils sont carrés à leur extrémité.

La région métacarpienne est exagérément développée et très épaisse. Le pouce mesure 7 centimètres de long, et 11 centimètres de circonférence, le médius ne dépasse l'index qne d'un demi-centimètre ; l'annulaire de 3 millimètres et l'auriculaire de 2 centimètres.

Les ongles aplatis et déformés, présentent des rayures dans le sens longitudinal, l'ongle du médian montre les traces d'un traumatisme ancien.

Ce qui est le plus intéressant à étudier dans la main de Michel c'est la peau. En effet les téguments des mains de notre sujet présentent les caractères d'une véritable *peau de batracien* : la peau du dos de la main est fine, lisse et tout à fait glabre : on observe enfin que cette région est ridée d'une façon exagérée et qu'elle est traversée par des raies assez profondes qui ont une direction oblique d'avant en arrière et de dedans en dehors.

Cette peau est lisse et luisante comme du parchemin et ne présente absolument aucune trace de crevasse.

Cette conformation particulière de la peau du dos de la main dépend de l'absence totale de glandes sébacées et sudoripares. En effet, en regardant avec une loupe à fort grossissement on peut relever que tous les pores sont complètement obstrués. En résumé la main de ce petit géant est remarquable,

elle frappe avant tout par ses dimensions et par sa forme qui présente tous les caractères de l'acromégalie. Le dos de la main est gros, plat et élargi dans le sens transversal, les doigts sont courts et leur extrémité digitale est élargie en spatule. On peut de même remarquer que l'articulation des premières phalanges se fait à peu près au niveau pour les quatre derniers doigts.

Extrémités inférieures. — Comme il est aisé de voir par la photographie, les extrémités inférieures sont plutôt allongées en comparaison avec le tronc. Les masses musculaires sont ici encore très peu développées et l'on peut s'en apercevoir très facilement en regardant les cuisses de notre géant qui, au niveau du droit interne, au lieu d'être un peu saillantes sont au contraire encavées de façon a former un vide losangique depuis les genoux jusque la racine des cuisses (V. Pl. I).

Les jambes sont assez bien proportionnées, toutefois elles se présentent enflées à la région malléolaire à cause de varices anciennes qui se sont déjà ulcérées plusieurs fois et qui ont laissé sur la peau une pigmentation anormale.

Les pieds sont très volumineux, ils mesurent 29 centimètres en longueur et 12 centimètres en largeur au niveau du pli de flexion des orteils.

La voûte plantaire est affaissée et le pied complètement plat. Le gros orteil est très gros et carré. L'extrémité des orteils forme une ligne oblique très prononcée de façon que l'extrémité du cinquième orteil est de 7 centimètres plus en arrière que celle du gros orteil.

Les ongles des pieds présentent quelques traces de dystrophie.

La station debout et la démarche de notre géant n'offrent aucune particularité, digne de remarque.

L'examen de toutes les formes de sensibilité superficielle et profonde ne montre aucune altération. L'examen des réflexes tendineux et cutanés n'a relevé aucun fait anormal. Les réflexes rotuliens et achilléens sont normaux, les réflexes cutanés plantaires aussi.

Il existe pourtant un degré d'hypotonie musculaire assez prononcé. L'examen électrique n'a rien relevé de particulier, nous n'avons trouvé aucune trace de la réaction myasthénique.

L'examen des viscères n'a permis de constater aucune anomalie. Le choc du cœur est normal dans le 5e espace intercostal. A l'auscultation, on entend les bruits du cœur un peu faibles, mais il n'existe aucune trace de souffle cardiaque. L'aire du cœur et des gros vaisseaux, contrôlée à la radioscopie, est assez volumineuse.

Nous n'avons pu relever à l'examen radioscopique aucune trace de persistance du thymus.

Rien du côté pulmonaire. Le tube gastro-intestinal est normal. Le foie ne dépasse pas l'arc costal.

Le fonctionnement des sphincters est normal.

Avant de terminer l'examen somatique de notre sujet, il est bon d'insister sur l'aspect spécial des téguments de cet homme.

Sa peau est lisse, luisante et très blanche ; au toucher on sent qu'elle est très fine. Il s'agit, à n'en pas douter d'une peau véritablement atrophiée et l'on ne

pourrait trouver sur toute la surface du corps de Michel un seul poil, pas la trace d'un duvet.

Nous faisons remarquer encore que l'atrophie des téguments ne porte pas seulement sur le système pileux, mais aussi sur les glandes sébacées et que la peau est sèche et luisante sans toutefois présenter aucune trace de desquamation.

Examen des urines.

Quantité	1.500 cc. dans les 24 heures.
Couleur	jaune clair.
Réaction	acide.
Albumine	—
Sucre	—
Sang	—
Phosphates	normaux.
Urée	17,5 0/0.

Examen psychique.

Il suffit de se mettre en relation avec Michel pendant une demi-heure pour constater le degré absolument insuffisant de ses facultés intellectuelles.

On peut même dire qu'il se présente comme un demi-imbécile et qu'il n'a pas une mentalité supérieure à celle d'un enfant de 14 ans.

Si on le questionne sur son état, il se montre très fier de sa taille et de sa carrure et il vous dira qu'il n'a jamais vu un homme aussi bien constitué que lui.

Il n'a jamais su occuper une place quelconque d'une façon un peu suivie. Il a été laboureur, serrurier, menuisier, gardien, et toujours au bout de peu de temps il a été renvoyé. Actuellement il est garde d'octroi depuis deux ans et il se montre très orgueilleux de sa situation.

Il est d'un caractère très doux et très endurant, mais aussi très aphatique et aboulique. Sa mémoire paraît assez bien conservée, mais son attention est presque nulle et il est très distrait. Dans notre interrogatoire par exemple, nous l'avons surpris à tout moment en train de regarder le plafond ou de suivre le vol d'une mouche.

Il rit toujours à tout propos, avec un air de bêtise absolument caractéristique.

Il n'est pas capable de tenir une conversation quelconque et il n'est pas même en état de répondre suffisamment bien aux questions tout à fait élémentaires qu'on lui pose.

Son affectivité même paraît très pauvre, son imagination encore plus. Ses connaissances scolaires sont nulles, c'est à peine s'il sait lire et écrire. Il n'a suivi que les premières classes élémentaires et il n'a pas passé ses examens.

En conclusion, Michel se présente comme un arriéré intellectuel. Son état psychique est caractérisé par un puérilisme mental tout à fait prononcé.

Examen radiographique.

L'examen radiographique du squelette de Michel nous a révélé plusieurs par-

ticularités intéressantes et qui peuvent bien montrer les liens qui unissent l'acromégalie au gigantisme et à l'infantilisme.

La radiographie du crâne en particulier a été d'un intérêt exceptionnel comme nous le verrons tout à l'heure. On connaît les difficultés que l'on rencontre en général dans l'étude radiographique du crâne des géants.

Cette difficulté tient dans l'espèce à l'épaisseur de la boîte crânienne et à ses dimensions exagérées. Nous avons au contraire rencontré un crâne assez perméable qui nous a permis de faire un examen radiographique assez démonstratif (V. Pl. II).

Si l'on passe à présent à l'étude du profil de la base du crâne de Michel donné par la radiographie en position latérale on est frappé par quelques particularités dignes de remarque.

On note tout de suite que les sinus frontaux sont bombés et volumineux sans présenter toutefois le degré d'hypertrophie propre des crânes acromégales. Le sinus maxillaire aussi est plutôt agrandi.

Un détail qui vaut la peine d'être souligné est donné par la projection des deux temporaux qui montre une image zébrée et qui peut démontrer l'inégalité d'épaisseur des parois crâniennes de Michel.

Mais l'intérêt radiographique le plus remarquable est donné par la conformation et par les dimensions de la selle turcique.

Dans cette radiographie, on voit très bien que la fosse pituitaire est creusée profondément dans le corps du sphénoïde et qu'elle se dessine assez nettement sur le fond clair correspondant à la portion écailleuse du temporal.

La forme et les dimensions de la selle turcique sont très nettes. Elle apparaît avant tout énormément augmentée de volume ; on voit que les apophyses clinoïdes antérieures sont poussées en avant, tandis que la lame perpendiculaire du sphénoïde et ses extrémités terminales ou apophyses clinoïdes postérieures, sont repoussées en arrière.

La partie plus déclive de la fosse pituitaire apparaît enfoncée en bas et en avant par une dépression du sphénoïde.

Les dimensions de la selle turcique d'avant en arrière entre les apophyses clinoïdes antérieures et postérieures mesurent 44 millimètres de longueur, ce qui donne un chiffre absolument exceptionnel, puisque une selle turcique normale, chez un individu de haute taille, ne mesure jamais plus de 10 à 16 millimètres dans le sens antéro-postérieur.

En poussant plus loin l'étude détaillée de la base du crâne, nous devons faire remarquer un fait anormal.

En effet dans notre radiogramme on note dans l'emplacement de la selle turcique la présence de quelques points plus foncés au nombre de cinq à six. La plupart de ces points ont une disposition presque circulaire à convexité supérieure qui forme un tracé pointillé au-dessus de la selle turciqne. De cette façon reste délimitée une zone ovalaire avec son diamètre maximum dans le sens antéro-postérieur et qui présente les dimensions d'une noix. Dans le centre de cette zone on peut distinguer un point central plus foncé.

Il est de toute évidence que ces points sont constitués par des foyers calcifiés et que le contour dessiné par eux est bien celui de l'hypophyse.



A. (Obs. F. Michele)
Gigantisme acromégalo-infantile.



B. (Obs. Giuseppe Bracco)
Acromégalie.



C. (Obs. Z)
Gigantisme infantile.

GIGANTISME ACROMÉGALO-INFANTILE
(Bertolotti).

Nous nous trouvons donc en présence d'une selle turcique énorme et l'examen radiographique, en plus de cette constatation, permet encore de voir les dimensions mêmes de l'hypophyse qui acquiert dans le cas présent un volume tout à fait exceptionnel.

Sur cette calcification de la glande pituitaire nous reviendrons plus loin ; nous faisons remarquer seulement qu'elle constitue le côté le plus intéressant de notre observation.

Avant de terminer cette étude radiographique du crâne, nous ferons mention des dimensions du rocher et de la largeur du trou auditif.

Examen radiographique des extrémités. — La radiographie des mains de Michel est aussi assez intéressante. Elle présente une foule de caractères acromégaliques (V. Pl. IV).

Les métarcarpiens sont courts et très augmentés de volume dans le sens transversal. Le premier métacarpien de la main acromégalique est absolument typique.

Les phalanges aussi sont peu allongées, mais très épaisses et elles présentent quelques traces de raréfaction atrophique.

On a décrit comme caractéristique de l'acromégalie une altération de la structure des phalangettes qui prennent une forme de petits plumeaux. Or, il suffit de regarder cette radiographie pour voir que cette déformation particulière est absolument très nette et très prononcée. L'extrémité des phalangettes se présente en effet épaissie et raréfiée avec des aréoles punctiformes très caractéristiques.

Dans l'acromégalie on a trouvé souvent une altération des surfaces osseuses auxquelles s'attachent les tendons ; or il est aisé de voir cette altération sur les bords des premières phalanges qui présentent des épines osseuses bien délimitées.

Les cartilages épiphysaires sont parfaitement ossifiés ; seulement, au niveau du cartilage de conjugaison du radius on peut voir une ligne un peu sombre qui témoigne d'une calcification irrégulière.

Les mêmes faits que nous avons relevés dans la main sont visibles aussi aux pieds. Le calcanéum est très gros et il présente des traces d'hyperostose dans son rebord postérieur.

Les métatarsiens aussi présentent quelques petites exostoses.

Si nous comparons à présent les lésions osseuses que nous avons constatées dans notre cas avec celles que l'on retrouve en général dans l'acromégalie, nous voyons tout de suite qu'il y a identité presque absolue, puisque les déformations du crâne et des extrémités sont tout à fait caractéristiques.

Nous insistons encore sur ce fait que l'examen radiographique nous a révélé que l'ossification des cartilages épiphysaires était complète partout, ce qui n'a rien d'anormal, étant donné l'âge de Michel.

*
* *

Le nouveau géant dont nous publions l'observation est intéressant à plusieurs titres.

En premier lieu, il présente confondus ensemble des caractères propres à des états différents : chez lui il y a, à n'en par douter, *des signes certains d'infantilisme, de gigantisme et d'acromégalie*. Pour les caractères de l'infantilisme, il n'est pas nécessaire de s'arrêter longtemps pour en faire ressortir les traits les plus évidents. Il suffit de relever la disproportion qui existe entre le développement du tronc et des membres, le faciès imberbe, la voix haute, la peau fine et blanche, le bassin infantile, l'hypotrophie génitale, les caractères sexuels effacés et l'absence totale de poil au pubis et aux aisselles, pour admettre que ce géant présente un véritable état d'infantilisme. Ajoutons encore l'état mental absolument puéril, son manque d'intelligence, son caractère enfantin et nous aurons rassemblé chez Michel les traits les plus importants du véritable infantilisme.

Notre géant infantile n'a rien qui le rattache pourtant au type féminin de l'infantilisme. En effet, le bassin n'est pas exagérément développé, les saillies mammaires font défaut, de même que la ptose des parois abdominales. A cet égard, ce cas est encore plus intéressant étant donné la pureté du type infantile qu'il représente. Dans la grande majorité des cas chez les géants infantiles, on observe presque toujours les caractères propres à l'infantilisme féminin, tandis que chez Michel tous ces caractères font défaut et il apparaît au contraire comme le vrai type de l'infantilisme masculin.

Son appareil génital n'est pas complètement atrophié et il est donc naturel que les caractères eunuchoïdes soient en défaut chez lui. Michel a une petite virilité comparable à celle d'un garçon de 14 ans et son hypoplasie testiculaire n'a pas retenti d'une façon complète sur son développement somatique.

L'élévation rapide et inusitée de la taille, déjà acquise à l'âge de 17 ans justifie également le diagnostic de gigantisme dans notre cas. Cet homme de 48 ans, depuis trente ans au moins, mesure 1 m. 89 de hauteur.

Il semble aussi que sa croissance a subi une forte poussée dans la première enfance. Michel nous a dit en effet qu'à l'âge de 7 ans, il dépassait de toute la tête les enfants de son âge.

Il s'agirait donc d'une association d'infantilisme et de gigantisme. De semblables associations, quoique un peu paradoxales à première vue, ne sont pas rares. Déjà M. Capitan en 1897 en avait signalé un cas. De même Brissaud, Meige, Launois et Roy ont, à plusieurs reprises, attiré l'attention des observateurs sur ces faits. Dernièrement encore, MM. Thibierge et Gastinel ont publié dans la *Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière* un cas qui est par bien des côtés absolument superposable au nôtre. Enfin M. E. Lévi, de Florence, est en train de publier un travail très intéressant sur cet argument dans la *Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière*.

A propos des états de gigantisme infantile, une remarque qui n'a pas encore été faite et qui pourtant ressort des observations qui ont été publiées jusqu'ici, c'est que dans tous les cas de gigantisme infantile, il s'agit toujours d'individus qui ont terminé leur croissance avec la fin de leur puberté. Tous les grands géants avec activité épiphysaire persistante après l'âge normal des soudures épiphysaires ont au contraire un aspect viril et acromégalique. Notre sujet ayant cessé de grandir depuis l'âge de 17 ans, après une poussée exagérée de sa croissance, a conservé des caractères infantiles ; sa période d'accroissement étant arrêtée depuis trente ans, il était tout à fait logique que, à l'examen radiographique, l'on ne trouve aucune trace des cartilages de conjugaison ; le contraire en effet aurait été anormal.

A ce propos, je crois qu'il est nécessaire de bien nous entendre. D'après les études radiographiques entreprises sur les géants, on s'attend presque toujours à voir confirmer le diagnostic clinique de gigantisme par la persistance des cartilages de conjugaison. Or, pour ma part, j'ai déjà rencontré plusieurs cas où il s'agissait de vrai gigantisme et où j'avais relevé à la radiographie la soudure parfaite des cartilages épiphysaires. Vouloir nier cette possibilité *a priori*, ce serait vouloir s'exposer à bien des erreurs. En effet, si l'on doit s'attendre à la persistance des cartilages épiphysaires chez les géants en activité de croissance permanente, la chose n'est pas possible chez les géants qui ont vu leur croissance déjà arrêtée depuis longtemps. Il est donc de toute nécessité de bien distinguer chez les géants : ceux qui sont encore en activité de croissance et qui rentrent dans le cas que j'appellerai volontiers du *grand gigantisme*, des autres qui ont présenté une croissance tumultueuse dès la première enfance et chez lesquels la soudure des cartilages épiphysaires se serait accomplie à l'âge normal, ceux-ci ce sont de *petits géants* véritables arrêtés dans leur croissance.

Cette distinction est d'autant plus utile que mes études radiographiques entreprises sur les anomalies d'accroissement m'ont permis de contrôler de nombreux faits cliniques et de démontrer quelques points jusqu'à présent encore débattus et incertains.

On a dit que le gigantisme est une anomalie de croissance dû à une altération de l'hypophyse et qui se manifeste alors que les cartilages de conjugaison sont encore en leur pleine activité, tandis que l'acromégalie serait l'expression de la même anomalie osseuse chez les individus à cartilages épiphysaires soudés ; autant dire que l'on ne pourrait jamais voir de vrais acromégales à cartilages de conjugaison non encore ossifiés. Or je soutiens, pour ma part, que s'il est certain que le gigantisme ne peut se manifester que pendant le fonctionnement actif des cartilages épiphysaires, il n'est pas du tout prouvé que l'acromégalie puisse se

manifester seulement alors que les cartilages de conjugaison sont déjà soudés.

Dans la grande majorité des cas d'acromégalie, il est vrai, on retrouve l'ossification des cartilages épiphysaires, de telle façon qu'il est logique de dire avec MM. Brissaud et Meige que l'acromégalie est une anomalie trophique du système osseux qui commence à s'établir alors que les cartilages épiphysaires sont ossifiés ; mais toutefois cette règle n'est pas absolue et elle admet des exceptions nombreuses.

J'ai eu pour ma part plusieurs fois l'occasion de voir de véritables acromégales qui n'étaient pas même de petits géants et qui avaient encore leurs cartilages épiphysaires parfaitement conservés sans toutefois présenter le moindre signe de gigantisme.

A ce propos, je ne crois pas inutile de relater ici même, le résumé d'une observation clinique ayant trait à un cas typique d'acromégalie. Il s'agit d'un jeune homme de 19 ans interné dans notre Hôpital en mai 1908 et où il resta pendant plusieurs mois, fut suivi attentivement pendant tout son séjour et fut enfin étudié à l'autopsie après sa mort survenue en octobre de la même année.

Résumé de l'observation. — Bracco Guiseppe, 19 ans. A 14 ans ont débuté ses premiers troubles : maux de tête, affaiblissement de la vue, anorexie, mauvais état général, déformations vertébrales et crâniennes.

Depuis deux ans, il est presque complètement aveugle, il entre à l'Hôpital en mai 1908.

Les conditions étaient à cette époque absolument graves : il avait des vomissements, de la faiblesse cardiaque et vasculaire, un pouls rare (50 à la minute) et de la céphalée persistante. A l'examen ophtalmoscopique, on constata une double névrite œdémateuse très avancée.

L'examen somatique du sujet fournissait les renseignements suivants : Hauteur 1 m. 65, tête énorme : 63 centimètres, mains exagérément lourdes et longues (25 cent.), pieds énormes (31 cent,), cyphose dorsale très prononcée, gros nez, gros menton, très grosse langue ; enfin tout le riche cortège des caractères acromégaliques.

On fit la radiographie du crâne qui démontra une selle turcique plutôt agrandie.

Après quelques mois de séjour à l'Hôpital, le malade mourut, on fit l'autopsie qui confirma l'existence d'une tumeur hypophysaire des dimensions d'une noix et qui poussait ses prolongements sur le plan ethmoïdal en avant et avait comprimé le chiasma et le nerf optique.

Nul doute que dans ce cas il se soit agi d'un véritable état acromégalique ; les déformations somatiques et la nature de la lésion hypophysaire sont tout à fait très nettes.

Or dans l'étude radiographique de cet acromégale, nous avons été frappé *par le fait de la persistance de tous les cartilages épiphysaires*. Dans ce cas donc, au lieu d'avoir une soudure précoce des épiphyses, faits signalés plusieurs fois chez les acromégales, on avait constaté un retard d'ossification puisque notre sujet avait 19 ans et que, à l'état normal, l'ossification des cartilages de conjugaison se fait généralement à 17 ou 18 ans. Il suffit de regarder la radiographie de la main de cet homme (V. Pl. IV, B) pour voir qu'il s'agit d'une véritable main acromégalique. On peut observer que le premier métacarpien est énormément développé dans le sens transversal, le cinquième métacarpien aussi est très déformé, il est très gros et il présente son rebord extérieur courbé en dehors au lieu de se dessiner avec une concavité externe comme les autres métacarpiens.

Les premières phalanges présentent des zones de raréfaction aréolaire, enfin tous les cartilages épiphysaires des phalanges, des phalangettes, des métarcapiens et du radius sont parfaitement conservés.

Il faut remarquer tout de suite que ce sujet n'était nullement un géant, *sa taille était à peine de 1 m. 65*, c'est-à-dire une taille moyenne. Donc nous nous trouvons ici en présence d'un cas typique d'acromégalie sans aucun rapport avec le gigantisme où pourtant l'on peut voir que tous les cartilages épiphysaires sont en plein état d'activité.

On peut donc se demander comment ce cas peut rentrer dans la règle posée par Brissaud et son école, suivant laquelle l'acromégalie serait l'expression d'une hyperactivité hypophysaire dans une période à cartilages épiphysaires soudés, je crois que, à l'appui du cas qui nous avons résumé l'on pourrait soutenir :

1° *Que la soudure des cartilages épiphysaires n'est pas indispensable pour aboutir à l'acromégalie.*

2° *Que l'acromégalie peut se développer chez un individu à cartilages de conjugaison parfaitement conservés, sans aboutir au gigantisme.*

A part ces faits, je crois que l'on pourrait faire à la loi de Brissaud une objection d'ordre plus général et aborder la question de *l'acromégalie héréditaire*. Existe-il, oui ou non, des états acromégaliques héréditaires ou à plus proprement parler des enfants acromégaliques ?

Depuis quelque temps, on a publié plusieurs cas d'enfants acromégales issus d'un père ou d'une mère elle aussi acromégale. Fraënzel a décrit une femme acromégalique, qui eut un enfant acromégalique, Bonardi a publié l'histoire d'un père et d'un fils acromégaliques, Fraënkel, Schvoner, Narda et d'autres ont étudié des cas d'acromégalie héréditaire. Enfin, un des plus beaux exemples qui soit venu à ma connaissance se rapporte au cas de MM. Franchini et Giglioli paru dans la *Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière* en 1908.

Il est difficile à présent de donner un aperçu sur l'état des cartilages épiphysaires dans les cas d'acromégalie héréditaire chez des adolescents. La plupart des observations se rapportent à une époque où l'étude radiographique de ces altérations osseuses n'était pas encore à l'ordre du jour ; or c'est là une lacune qu'il faudra combler à l'avenir, d'autant plus que même dans les observations les plus récentes, cette question n'est pas élucidée et que dans le dernier travail paru sur cet argument, celui de Franchini et Giglioli, j'ai cherché inutilement quelques renseignements sur ce point; les deux auteurs ne parlent pas de l'état des épiphyses chez la fillette âgée de 14 ans qui présentait le type le plus intéressant de l'acromégalie héréditaire.

* * *

Si l'on regarde de près la radiographie du poignet de Michel, on peut apercevoir que l'extrémité inférieure du radius est séparée de la diaphyse par une ligne sombre.

Or il ne faudrait pas interpréter cette ligne comme une imperfection de la soudure épiphysaire, il en est tout autrement au contraire.

Cette ligne qui est plus claire sur la plaque radiographique est là pour nous révéler une calcification plus accentuée de la ligne épiphysaire. Cette irrégularité de l'ossification des cartilages de conjugaison, nous la retrouvons dans plusieurs altérations du système osseux. On peut la retrouver par exemple dans les cas anciens de genu-valgum, et encore chez les anciens rachitiques.

Elle doit donc être interprétée comme *une marque cicatricielle* de l'ossification des cartilages qui s'est accomplie après un fonctionnement désordonné ou pathologique.

Il n'est pas rare de retrouver cette ligne cicatricielle chez les géants infantiles et c'est là un point intéressant que je dois souligner.

Déjà M. Brissaud avait observé ce fait qu'il avait interprété comme une ossification non encore parachevée, tandis que pour moi ce serait le contraire.

J'ai eu occasion il y a deux ans de voir par hasard un géant infantile typique qui ne présentait absolument aucun signe d'acromégalie.

Il s'agissait d'un prêtre, jeune encore, trente ans environ ; il était venu chez moi en curieux.

Il avait une taille imposante, au moins 1 m. 95, et tous les signes de l'infantilisme classique. Sa voix, son teint, sa figure étaient celles d'un adolescent. Je le priais de me permettre de lui prendre une radiographie de la main, ce qui me coûta pas mal de peine pour le convaincre. Or la

radiographie de cette main (V.Pl.IV, C) présentait, elle aussi, l'ossification complète des cartilages de conjugaison (il s'agissait donc là aussi d'un véritable cas de gigantisme infantile avec croissance décidément arrêtée) et en plus elle montrait une ligne un peu irrégulière à la place de l'ancien cartilage épiphysaire du radius. J'interprétai ce fait comme un trouble d'hypercalcification des épiphyses.

Il nous reste à présent à étudier les signes acromégaliques présentés par notre sujet : ils ne sont pas douteux. Il suffit de se rappeler ses pieds et ses mains, la voussure du dos, l'hypertrophie des os de la face, et en particulier de la mâchoire inférieure, la conformation du crâne, les dimensions de la langue et enfin toutes les altérations osseuses relevées par la radiographie. Il est donc inutile de s'arrêter sur ces faits ; mais il y reste un point qui n'est pas banal et qui mérite d'être un peu discuté. Je veux rappeler la conformation et les dimensions de la selle turcique et la présence de points de calcification constatés par la radiographie dans l'emplacement même de la fosse pituitaire. Il s'agit là, à n'en pas douter, de points de calcification de l'hypophyse.

L'étude radiographique de la base du crâne dans l'acromégalie, depuis Oppenheim et Béclère, avait déjà démontré d'une façon très documentée la dilatation de la selle turcique chez les acromégales. Cette étude radiographique fut ensuite entreprise sur les géants avec des résultats analogues : ce sont là autant de questions bien connues aujourd'hui et je ne veux pas ici entretenir sur ces points, mais je désire simplement fixer l'attention sur cette trouvaille radiographique d'une énorme hypophyse calcifiée et décelée par la radiographie chez un individu de haute taille (1 m. 89) qui n'était pas un grand géant ni même un acromégalique véritable mais simplement un petit géant acromégalisé et infantile.

Il n'existe pas dans toute la littérature d'autre cas radiographiquement analogue. On a pu quelquefois délimiter le profil de l'hypophyse par l'examen radiographique et moi-même dans le cas de Bracco Giuseppe j'avais réussi à fixer le soupçon de tumeur de la glande pituitaire, mais dans notre cas l'intérêt principal n'est pas donné seulement par les dimensions de l'hypophyse, mais plus encore par la démonstration de son état histologique.

En effet, l'histoire pathologique de cet homme (Michel) s'éclaircit d'une façon toute spéciale par le fait d'un simple examen radiographique que l'on aurait pu *à priori* supposer complètement négatif.

Il suffit de se rappeler la poussée de croissance de Michel : à 7 ans il était un grand enfant, à 17 ans, il avait atteint sa hauteur complète. Il est donc indéniable que cette hyperactivité de ses cartilages épiphysaires aurait cessé tout à coup à l'âge de 17 ans. Mais par quelles raisons ce phénomène d'arrêt se serait-il produit d'une façon tellement précoce ?

Il est très probable que cet arrêt brusque de développement des os longs doit être mis en rapport avec un trouble survenu dans l'activité sécrétrice de certaines glandes et de la glande pituitaire en particulier.

En effet, ce trouble serait dû à la calcification de l'hypophyse. Il ne faut pas oublier que Michel, pendant la première et la seconde enfance, aurait eu une croissance supérieure à la moyenne du fait de l'hypertrophie de sa glande pituitaire. Or cet adolescent, qui était issu d'une famille où se dessinait le gigantisme héréditaire, qui était, lui aussi, en train de devenir un géant (il se présentait déjà à 17 ans comme un infantile gigantisé par sa croissance trop rapide), vit un beau jour son allongement s'arrêter à cause probablement de la calcification de son hypophyse.

Je ne crois pas, pour ma part, qu'une telle interprétation soit trop hasardée ; il suffit de se rappeler l'évolution clinique de ce cas et de considérer son état hypophysaire démontré par la radiographie pour admettre que cette hypothèse est au moins logique.

Je ne veux pas entretenir plus longtemps des théories hypothétiques. Dans ces derniers temps on a relaté des observations nombreuses sur le gigantisme, l'infantilisme et l'acromégalie et l'on s'est efforcé, à la suite de ces observations, de donner une interprétation théorique aux faits cliniques relatés.

Ce qui se dégage des travaux des auteurs, c'est le rôle toujours plus prépondérant des glandes à sécrétion interne sur le trophisme du système osseux.

Or, tout le débat actuel consiste à décider quelles seraient les glandes à sécrétion interne qui auraient le plus directement une action active dans la production du gigantisme et de l'acromégalie.

Pour la plupart des auteurs, ce serait l'hypophyse, tandis que pour beaucoup d'autres, ce serait la glande thyroïde. La conception d'un hyperthyroïdisme capable d'amener l'hyperfonctionnement épyphysaire était séduisante, en effet, si l'on se rappelle quels sont les troubles que l'hypothyroïdisme peut amener dans le sens contraire. Un auteur distingué, M. Hertoghe, s'est érigé en paladin de cette théorie ; on connaît les beaux travaux de cet auteur sur la question de l'hypothyroïdisme et du myxœdème fruste. Or M. Hertoghe croit encore en fervent apôtre que des états tels que le gigantisme infantile peuvent être secondaires uniquement à un trouble thyroïdien.

Telle est la conclusion qui se dégage du travail de MM Thibierge et Gastinel paru dans la *Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière* de cette année, où il s'agit d'un cas remarquablement analogue au mien (même taille, même conformation, mêmes détails somatiques) et chez lequel l'hypothèse d'un trouble hypophysaire n'est pas seulement soulevée. Les deux

auteurs ont cru suffisant de relever que la glande thyroïde de leur sujet était difficilement palpable pour conclure à un fonctionnement anormal de cette glande comme cause du gigantisme infantile de leur malade. Il est à noter pourtant qu'ils n'ont fait aucune étude radiographique du crâne du sujet en question.

L'étude des glandes à sécrétion interne chez Michel nous a révélé l'absence du thymus et la présence d'une thyroïde apparemment normale. Nous avons constaté enfin que les testicules étaient hypotrophiques et que la glande pituitaire se montrait hypertrophiée et calcifiée. Il est donc logique d'admettre que les troubles du développement osseux survenus chez Michel, soient en rapport avant tout avec l'état pathologique de l'hypophyse, et que les autres glandes à sécrétion interne aient été influencées d'une façon réflexe ou secondaire.

Dans l'état infantille de Michel, plusieurs faits sont à relever : avant tout, le trophisme du système pileux réduit à une atrophie extrême, l'état hypotrophique de l'épiderme et la présence de rides nombreuses du visage et des mains.

Il s'agit donc là d'un trouble général de tous les téguments et des glandes du derme.

Les glandes génitales de Michel ne sont pas très atrophiées ; tout le système génital et la virilité de cet homme se présentent amoindris mais non abolis, de telle façon que l'on pourrait penser plutôt à un trouble réflexe qu'à une altération directe des glandes génitales.

C'est là un point qui mérite d'être bien fixé, et il est permis, je crois, d'avouer que cet infantilisme n'est pas dû à une lésion primitive de l'appareil génital, mais à une hypotrophie secondaire.

Le mélange d'infantilisme et de gigantisme que présente notre sujet peut bien servir à démontrer que l'infantilisme peut coexiter avec les anomalies les plus différentes du système osseux. L'infantilisme n'est donc pas seulement en rapport avec le nanisme, mais il peut-être associé soit à l'obésité, soit à l'*adiposis universalis*, soit encore au gigantisme ou à l'acromégalie.

Les états de gigantisme et d'infantilisme ne sont donc pas contradictoires et le simple examen de l'habitus et du facies permet de constater qu'un certain nombre de géants présentent les caractères extérieurs de l'infantilisme.

Parmi les géants il y en a qui affectent le type du gigantisme acromégalique, et d'autres qui s'attachent au type infantile, mais n'oublions pas que parmi ces deux types principaux, on peut trouver des formes intermédiaires chez lesquelles les caractères propres à l'infantilisme et à l'acromégalie sont confondus ; notre cas en serait un des plus beaux

exemples. On peut encore retenir, selon moi, que chez les géants, l'infantilisme apparaît d'une façon précoce, tandis que les troubles acromégaliques seraient plutôt tardifs. En d'autres termes je crois avec Brissaud et Meige que les géants peuvent évoluer du gigantisme infantile envers l'étape du gigantisme acromégalique, de façon à perdre avec l'âge les caractères primitifs de leur infantilisme. Un des exemples le plus démonstatif a été donné recemment par M. E. Lévi.

Il resterait à expliquer quelles sont les causes qui produisent ce trouble étrangement caractéristique qu'est l'acromégalie. Il est certain que l'état des cartilages épiphysaires doit jouer un rôle prépondérant dans cette anomalie et que le gigantisme et l'acromégalie sont deux états qui dépendent d'une cause unique. Je me rallie donc à la théorie uniciste qui veut que le gigantisme et l'acromégalie soient dépendants d'un trouble hypophysaire. Toutefois j'ai cherché à démontrer par des faits d'ordre général et par des documents radiographiques, que l'acromégalie typique *peut se montrer déjà dans un âge où les cartilages de conjugaison sont encore en pleine activité*, ce qui reviendrait à dire, je le répète, que la soudure des cartilages épiphysaires tout en étant un facteur important, n'est pas indispensable à la production de l'acromégalie. Il y aurait donc là un point obscur que toutes les recherches cliniques, jusqu'à présent entreprises, n'ont pas encore éclairés.

BIBLIOGRAPHIE

Alquier. — *Sur les modifications de l'hypophyse*. Journal de phys. et de pathologie gén., 15 mai 1907.

Apert. — *Infantilisme*, in Traité des maladies de l'enfance, Grancher et Comby, 1904, p. 991, t. I.

Brissaud. — *L'infantilisme vrai*. Nouv. Icon. de la Salp., 1907.

Babinski. — *Tumeur du corps pituitaire sans acromégalie et avec arrêt de développement des organes génitaux*. Rev. neurol., 1900, p. 901.

Brissaud. — *Leçons cliniques sur les maladies nerveuses*, 1899, 2e série, p. 440.

Barnabo. — *Sui rapporti fra le ghiandole a secrezione interna e la gliandola interstiziele del testicolo*. Il Policlinico. 1901, p. 69.

Bertrand. — *L'infantilisme dysthyroïdien*. Thèse de Paris, 1907.

Bergmann et Steinhaus. — *Tumeur de l'hypophyse et de la région hypophysaire*. Journal de neurol., 1907, nos 16-17.

Capitan. — *Le nanisme et le gigantisme*. Société de biol., 1903.

Cerletti. — *Effets des injections hypophysaires sur l'accroissement somatique*. Arch. italien. de biol., 20 avril 1907.

Cimoroni. — *Sur l'hypertrophie de l'hypophyse chez les animaux castrés et éthyroïdés*. Acad. de Méd. de Padoue et Il Policlinic, 16 janvier 1907, n° 6.

Cushing. — *Infantilisme sexuel avec atrophie optique dû à une tumeur de l'hypophyse*. Journ. of. nerv. and. ment. diseases, nov. 1906, n° 11.

De Cyon. — *Les fonctions de l'hypophyse et de la glande pinéale*. Acad. des Sciences de Paris, 22 avril 1907.

Fichera. — *Sur l'hypertrophie de la glande pituitaire consécutive à la castration*. Arch. ital. de Biologie, 1905, Bd. XLIII.

FROHLICH. — *Ein Fall von Tumor der Hypophysis cerebri ohne Acromegalie.* Wiener klin. Rundschau, 1901, nos 47-48.

FUCHS. — *Diagnotic des tumeurs de l'hypophyse.* Jahrb. f. Psych., 1904, vol. XXVI, f. 2 et s.

GARBINI. — *Myxoedème post-opératoire et fonctions de l'hypophyse.* — Riv. di pat. nerv. e ment., fas. 12, décembre 1906.

DE SANCTIS. — *Infantilismo.* Annali di Neurol., I, II, 1908.

HERTOGHE. — *Sur le myxœdème fruste.* Nouv. Icon. de la Salp., 1899.

— *Nouvelles recherches sur l'infantilisme*, Acad. Royale de Belgique, 1897.

GODIN. — *Recherches anthropométriques sur la croissance des diverses parties du corps.* Paris, 1907.

HUETER. — *Tuberculose de l'hypophyse chez une naine.*

HERTOGHE et GASTINEL. — *Sur un cas de gigantisme infantile.* Nouv. Icon. de la Salp., 1909, n° 3.

LAUNOIS et ROY. — *Gigantisme et infantilisme.* Nouv. Icon. de la Salp., 1902, p. 540.

— *Etudes biologiques sur les géants.* Paris, 1904.

LAIGNEL-LAVASTINE. — *Des troubles psychiques par perturbation des glandes à sécrétion interne.* Revue Neurol., 1908.

LEVI ETTORE. — *Infantilismo distrofico famigliare.* Il Policl. Seg. Pratica, 1908.

— *Contribution à l'étude de l'infantilisme du type Lorain.* Nouv. Icon. de la Salp., n° 4, 1908.

— *Contribution à l'étude du gigantisme.* Nouv. Icon. de la Salpêt., 1909.

MARBURG. — *Kleinhirntumor mit Adipositas universalis und Infantilismus.* Deut. med. Woch., 1907, n° 51.

H. MEIGE. — *Sur le gigantisme.* Arch. gén. de méd., oct. 1902.

— *L'infantilisme.* Gazette des Hôpitaux, n° 22, 1902.

— *Sur les rapports de l'appareil sexuel et de l'appareil squelettique.*

— *Sur les géants.* Congrès de Grenoble, R. N. 1902.

FRAENKEL. — *Ueber Akromegalie.* Deutsche med. Woch., 1888.

— *Société méd. de Berlin*, 1er avril 1901.

BONARDI. — Rivista sperimentale di freniatia, vol. XXI, 1875.

SCHWOUER. — *Ueber hereditare Akromegalie.* Zeitsch. für klin. med., Bd. XXXII, 1897.

WARDA. — Deut. Zeitschr f. Nervenheilh. Bd XXIX, 1901.

GIGLIOLI et FRANCHINI. — Nouv. Icon. de la Salp., 1908.

NAZARI.— *Contributo allo studio delle alterazioni dell' ipofisi e dell' infantilismo.* Il Policlinico, 1906, p. 445.

PAGNIER. — *Gigantisme et Infantilisme.* Presse méd., 1904.

PEL. — *Acromégalie partielle avec infantilisme.* Revue Neurol., 1905, p. 402.

ROY. — *Contribution à l'étude du gigantisme.* Thèse de Paris, 1903.

— *Le gigantisme.* Gazette des Hôpitaux, 25 août 1903.

ROSE. — *Obésité familiale. Soudure précoce des épiphyses, encéphale*, 3 mars 1907.

SEHULLER et ROBINSON. — *Die Röntgenologische Untersuchung der Schädelbasis.* Wiener klin. Rundschau, 1904.

SCHULLER. — *Ueber Infantilismus.* Wiener med. Woch., 1907.

— *Die Schädelbasis in Röntgenbilde.* Hamburg, 1905.

SOULARD. — *Le puérilisme mental.* Thèse de Paris, 1904.

TAUDER. — *Infantilismus.* Wiener med. Presse, 1907, n°.15.

TANZI. — Rivista di patologia mentale, 1899.

ZOLLNER. — *Ein Fall von Tumor des Schadelbasis ausgehend von der Hypophys.* Zeitschr. f. Psych., t. 2, 1908.

INSTITUT D'ÉTUDES SUPÉRIEURES DE FLORENCE

CLINIQUE MÉDICALE GÉNÉRALE
dirigée par M. le Professeur P. Grocco.

ENCORE SUR LA QUESTION DES INFANTILISMES

A PROPOS D'UNE NOTE DE M. A. BAUER SUR CE SUJET,

PAR

le Dr **ETTORE LÉVI**,
Assistant à la Clinique Médicale Générale.

Une note que M. Bauer a fait paraître tout récemment dans la *Presse Médicale* (4 décembre 1909), sous le titre *Infantilisme et Chétivisme*, m'invite à reprendre brièvement la parole sur ce chapitre, que j'ai traité assez largement dans mon mémoire sur l'Infantilisme du type Lorain, paru en 1908 dans le numéro 4 de la *Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière*.

M. Bauer qui semble avoir pris connaissance de mon mémoire, persiste cependant à ne considérer comme des *Infantiles vrais* que les individus présentant les caractères du type clinique décrit par M. Brissaud (infantilisme dysthyroïdien), soit sous la forme complète, soit sous la forme fruste.

M. Bauer pense donc comme M. Brissaud, que les infantiles du type Lorain n'ont *rien d'infantile*, et s'accorde avec M. Meige à les considérer comme des *hommes en miniature* ou des *hommes vus par le gros bout de la lorgnette*.

M. Bauer n'arrive pas jusqu'à étiqueter franchement les infantiles du type Lorain comme de *faux infantiles*, mais propose, comme nouvelle définition clinique le mot *chétivisme* qui, selon lui, suggérerait l'image clinique du syndrome et fixerait la note dominante du tableau morbide.

Je tiens à affirmer ici, que l'usage de ce mot nouveau *chétivisme*, qui devrait être appliqué aux infantiles du type Lorain, ne me semble ni utile, ni parfaitement exact au sens clinique du mot, et surtout je tiens à affirmer une fois de plus ce que je crois avoir démontré par la description des trois cas publiés dans l'*Iconographie de la Salpêtrière*, que les Infantiles du type Lorain ne sont aucunement de *faux infantiles*, mais

qu'au contraire ils peuvent présenter tous les caractères somatiques et psychiques de *l'infantilisme vrai*, et que par conséquent la conclusion générale de M. Halmagrand (basée sur les travaux de M. Brissaud), selon laquelle il n'y aurait qu'un seul infantilisme vrai, celui du type Brissaud, n'est pas, à mon avis, acceptable.

Avant tout, le nouveau terme clinique proposé par M. Bauer me semble imparfait, car il ne suggère pas du tout, selon moi, l'image clinique du type morbide en question ; les infantiles du type Lorain sont en effet des chétifs, mais ils ne le sont pas toujours, et ce que j'ai dit des sœurs Servi dans mon mémoire, en est la meilleure preuve : ces deux femmes n'avaient pas du tout l'air vieillot, elles n'étaient pas *des fruits petits, mais mûrs* ; elles nous montraient au contraire tous les attributs d'un développement incomplet et retardé, mais non définitivement arrêté, avec tous les caractères somatiques et quelques caractères psychiques de la première adolescence.

Souvent les infantiles du type Lorain sont en effet des chétifs, mais ils nous donnent toujours et surtout l'impression *d'enfants chétifs*, or le terme « chétif » ne rappelle pas du tout à notre esprit le caractère fondamental du syndrôme ; c'est-à-dire l'arrêt de développement somatique et psychique.

Le mot « chétivisme », proposé par M. Bauer, pourrait s'appliquer à bon nombre d'adultes ou même de vieillards, qui tout en étant des chétifs par constitution ou par acquisition maladive, *n'ont cependant rien en eux d'infantile.*

Dans mon mémoire, j'ai affirmé ma conviction à ce sujet, en modifiant à peine la définition acceptée par tous de l'infantilisme en général, et je l'ai formulée de la façon suivante : « l'infantilisme est la persistance chez un sujet déterminé, de caractères somatiques et psychiques propres à un âge beaucoup moins avancé que l'âge réel (quel qu'il soit) du sujet en question ». Dans cette définition, nous trouvons affirmé bien clairement, il me semble, le caractère fondamental de l'infantilisme ; l'arrêt ou le retard du développement psychique et somatique, caractère qui est parfaitement bien exprimé par le mot même « infantilisme », qui me semble en conséquence *le seul propre.* Rien de tout cela ne nous est exprimé par le mot *chétivisme*, qui implique nécessairement un état plus ou moins athrepsique ou cachectique des sujets (et souvent, comme dans mes cas, ils ne le sont pas du tout), et qui surtout, n'exprime pas la disproportion entre l'âge réel et le développement somatique. Ajoutons en outre que le mot « chétivisme » est *tout physique*, il ne s'applique qu'à l'apparence extérieure de nos sujets, *il n'évoque en rien leur état psychique*, tandis que le

mot, « infantilisme » caractérise bien mieux *l'arrêt de développement global, somatique et psychique.*

Voilà très brièvement les raisons qui m'obligent à considérer comme superflu et imparfait le nouveau terme proposé par M. Bauer; mais je n'aurais pas pris la plume pour défendre cette cause s'il s'était agi d'une simple question de nomenclature clinique, quoique je crois qu'en général il faut toujours chercher à simplifier notre terminologie, et ne pas compliquer les tableaux morbides par des subdivisions inutiles.

J'ai pris surtout la parole, parce que M. Bauer acceptant en tout les conclusions de M. Brissaud, ne considère comme des *infantiles vrais*, que les individus présentant le type décrit par cet auteur.

Dans les conclusions de son mémoire, M. Halmagrand, en exprimant les idées de M. Brissaud, se prononce de la façon suivante : « la non-soudure des épyphyses appartient normalement à l'enfance, tant que cet état persiste, la morphologie générale sera celle de l'enfant ».

Eh bien, si cela est vrai, et je l'admets, les trois infantiles que j'ai décrits dans mon mémoire sont « des infantiles vrais », car ils ont dans la non soudure des épyphyses, le caractère fondamental de l'enfance. J'ai pu en effet montrer, par des exemples très clairs, que le prétendu caractère différentiel entre l'infantilisme de Brissaud et l'infantilisme de Lorain n'existait pas ; les infantiles les plus typiques du type Lorain peuvent avoir des cartilages épyphysaires nettement persistants.

J'ai revu ces jours-ci les deux sœurs Servi, et je les ai radiographiées; chez elles les cartilages épiphysaires sont toujours persistants.

J'ai étudié en outre, au cours de ces dernières années, plusieurs autres cas d'infantilisme du type Lorain le plus classique, et qui étaient, à plusieurs points de vue, très intéressants ; chez tous, les cartilages épiphysaires étaient nettement persistants. L'un de ces cas, qui fera l'objet d'un prochain mémoire, présentait une maladie de Banti qui fut la cause de sa mort, mais, dans sa phase initiale, précéda la détermination de l'infantilisme ; dans ce cas, la lésion spléno-hépatique a été probablement la cause de l'infantilisme général. Dans un autre cas d'infantilisme de Lorain, la cause de la dystrophie était probablement une grave lésion cardiaque, peut-être congénitale. Dans ces deux cas, la cause déterminante du syndrôme « infantilisme » était donc très différente et cependant, aussi bien l'un que l'autre présentait le tableau classique de la forme clinique de Lorain ; forme clinique que je continuerai à appeler « Infantilisme », car ces deux jeunes hommes de 17 à 18 ans avaient l'air d'enfants de 10 à 11 ans tout au plus, ne présentaient pas du tout le type de *petits hommes vieillots « vus par le grand bout de la lorgnette »*, mais avaient somatiquement et psychiquement le type infantile;

chez tous les deux les cartilages épiphysaires étaient encore largement translucides ; cela revient à dire qu'ils avaient ce caractère absolu d'infantilisme qui devrait, selon certains auteurs, appartenir seulement aux infantiles vrais, c'est-à-dire, aux infantiles d'origine disthyroïdienne décrits par M. Brissaud.

De même que chez les infantiles dont j'ai donné la description dans mon premier mémoire, *ni l'un ni l'autre de ces deux nouveaux cas ne présentait le moindre symptôme, soit même très fruste, d'hypothyroïdisme,* cependant que, pendant la vie, les glandes à sécrétion interne les plus touchées semblaient être les testicules.

Le premier de ces deux cas vint à mourir en conséquence de la maladie de Banti qui avait été probablement la cause première de son infantilisme par une action toxique indéterminable mais probable, dérivée de l'altération fonctionnelle de la rate et du foie ; altération fonctionnelle qui a probablement fait sentir son action sur les différentes glandes à sécrétion interne, et surtout sur les testicules, pendant la période pubérale.

L'autopsie montra, en dehors des lésions classiques de la maladie de Banti concernant la rate et le foie, une persistance très nette du thymus (avec des altérations intéressantes dont je me réserve de parler dans un prochain travail), la thyroïde, les parathyroïdes et l'hypophyse complètement normales, et une complète atrophie des éléments nobles de la glande séminale dont la totalité était formée de tissus fibreux.

Voilà donc un nouveau cas qui, par les caractères susdits, mérite le nom d'*Infantilisme vrai* du type Lorain, dans lequel soit *in vita* soit *post mortem* rien ne nous autorise à admettre une lésion soit anatomique soit fonctionnelle de l'appareil thyroïdien.

Je dirai enfin qu'ayant assujetti pendant deux ans les deux sœurs Servi (infantiles du type Lorain dont l'histoire est publiée dans la *Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière*, 1908) à un traitement thyroïdien intensif, je n'ai vu se produire ni chez l'une ni chez l'autre la moindre modification du syndrôme ; après deux années de traitement thyroïdien, ces deux femmes sont encore complètement impubères et chez elles les caractères sexuels secondaires ne se sont aucunement annoncés ; l'aînée des deux sœurs montre au contraire une tendance à faire de l'adiposité : je rappelle aux lecteurs que chez cette jeune fille une grave lésion hypophysaire existait certainement. Malgré le traitement, la taille des deux sœurs n'est augmentée pendant ce temps que d'un centimètre et demi à peine.

J'ai largement exprimé mes convictions sur la question des infantilismes dans mon mémoire sur ce sujet ; je ne veux donc pas me répéter ici et je tiens seulement à affirmer une fois de plus à la suite de la publication de M. Bauer, que sur la foi de mes anciens documents cliniques et sur les

observations nouvelles que j'ai pu faire dans ces derniers temps, je me sens obligé à résumer mes conclusions à ce sujet de la façon suivante :

I) *Les infantiles du type Lorain ont droit à être compris dans la catégorie des infantilismes vrais.*

II) *Les infantilismes vrais ne peuvent pas être considérés, tous, comme d'origine hypothyroïdienne.*

J'ajouterai enfin que l'expression nouvelle *chétivisme* proposée par M. Bauer ne me semble pas exprimer correctement le tableau clinique de l'infantilisme du type Lorain.

BIBLIOGRAPHIE

BAUER. — *Infantilisme et Chétivisme*. La Presse Médicale, 4 décembre 1909, p. 870.

HALMAGRAND. — *Etat actuel de l'infantilisme*. Thèse de Paris, Plon-Nourrit, 1907.

LEVI ETTORE. — *Contribution à l'étude de l'infantilisme du type Lorain*. Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière, n° 4, septembre-octobre 1908.

SUR LE CHÉTIVISME

(Réponse a M. Ettore Levi)

PAR

A. BAUER

Ancien interne des Hôpitaux de Paris.

Un court travail que j'ai publié récemment sous le titre « *Infantilisme et chétivisme* » (1) vient d'être l'objet de quelques critiques de la part de M. Ettore Levi (2).

Avant de répondre à ces critiques je tiens à remercier M. E. Levi de la courtoisie avec laquelle il a permis que je prisse connaissance de son travail sur épreuves, autorisant ainsi l'exposé parallèle de nos opinions réciproques dans le même fascicule de cette Revue.

Je rappellerai que, dans mon précédent travail, j'insistais sur la nécessité d'éviter tout abus dans l'emploi du mot infantilisme, toute confusion sur la valeur du terme, et j'avançais, en résumé, les deux propositions suivantes : 1° *réserver le nom d'*infantilisme *au type clinique décrit par Brissaud* ; 2° *remplacer par le nouveau mot de* chétivisme *la dénomination d'infantilisme de Lorain.*

Les critiques, formulées par M. E. Levi dans les pages précédentes, s'étendent aux deux propositions et résultent, dans leur ensemble, d'un désaccord fondamental, d'un désaccord dans les définitions. Cet auteur, en effet, définit « l'infantilisme en général » : « la persistance, chez un sujet déterminé, de caractères somatiques et psychiques propres à un âge beaucoup moins avancé que l'âge réel (*quel qu'il soit*) du sujet en question ».

Il n'est point étonnant qu'après avoir défendu cette définition, M. E. Levi se refuse à adopter les conclusions de mon article, car c'est précisément contre de telles définitions de l'infantilisme, à mon avis, trop vagues et trop compréhensives, que je m'élève. En effet, la formule de M. E. Levi permet d'appliquer le nom d'infantilisme à une série de syndro-

(1) Presse médicale, 4 décembre 1909, n° 97.

(2) Voir le présent numéro de la Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière.

mes dystrophiques plus ou moins complexes, pouvant survenir à tout âge, et n'ayant pas nécessairement les caractères morphologiques qui appartiennent en propre à l'enfant.

Avec cette formule on serait en droit de dénommer infantile un vieux dystrophique, sous prétexte qu'il n'a de poils ni au pubis ni aux aisselles !

Suivant cette formule l'infantilisme devient encore plus vague qu'il ne l'était d'après Lasègue et Lorain. Ces observateurs, on le sait, considéraient l'infantilisme comme un état caractérisé par la persistance de certains attributs physiques et psychiques de *l'enfance*. Il est vrai que malgré cette délimitation relative, ils avaient placé côte à côte et des sujets présentant vraiment les caractères de l'enfance, et des sujets malvenus, retardataires, de petit esprit et de petite taille, qui n'avaient rien de l'enfance si ce n'est quelque vague apparence, déterminée par une dystrophie plus ou moins systématisée.

Ce fut l'œuvre de Brissaud et Henry Meige de dégager de la confusion qui régnait alors, le vrai type clinique de l'infantile, l'infantile dysthyroïdien. Ce qui fait l'infantile vrai, dit Brissaud, c'est une conformation particulière du corps, qui est celle de l'enfant.

Or, d'après les définitions mêmes, les sujets qu'on disait *infantiles du type Lorain* se distinguent des infantiles de Brissaud parce qu'ils ne présentent pas les principaux caractères de la *conformation de l'enfant*.

Lorsque Brissaud et Meige décrivirent l'infantilisme vrai dysthyroïdien et l'infantilisme de Lorain, ils voulurent avant tout mettre en relief les différences cliniques essentielles, jusque-là méconnues, qui distinguent deux *syndromes morphologiques*, deux *états somatiques* dissemblables. Cette division morphologique qui, avec raison, tendait surtout à mettre en vedette le type *clinique* si spécial, si frappant qu'est l'infantilisme vrai, est établie sur un terrain très solide. Fût-il un jour démontré que le type clinique de l'infantilisme de Brissaud peut être fonction directe d'une insuffisance de telle glande endocrine autre que le corps thyroïde, ainsi que Meige en avait émis l'hypothèse dès 1895 (dystrophie d'origine testiculaire), ce type *clinique* n'en resterait pas moins distinct des types cliniques groupés sous le nom d'infantilisme de Lorain.

Il en est de l'infantilisme vrai comme de l'acromégalie. Le type morphologique de l'acromégalie révélé par M. Pierre Marie représente une entité clinique définitive ; quelle que soit l'origine réelle du syndrome,

(1) Brissaud, Leçons sur les maladies nerveuses. — Henry Meige, *L'infantilisme, le féminisme et les hermaphrodites antiques*. L'Anthropologie, 1895, t. IV. — Henry Meige. *Deux cas d'hermaphrodisme antique*. Nouv. Iconographie de la Salpêtrière 1895, n° 4.

qu'un trouble des fonctions de l'hypophyse en soit toujours directement la cause, ainsi qu'on l'a pensé pendant longtemps, ou que cette cause soit différente, l'acromégalie n'en restera pas moins un syndrome morphologique parfaitement défini.

D'autre part, les critiques formulées par M. E. Levi contre la proposition de réserver le mot infantilisme au type clinique de Brissaud, reposent aussi, me semble-t-il, sur un malentendu, d'ailleurs très explicable.

M. E. Levi admet que la non-soudure des épiphyses est un signe pathognomonique de l'infantilisme de Brissaud. Il est vrai que, pendant une courte période, Brissaud et Meige ont attaché une certaine importance à ce fait. Mais, du jour où il fut démontré par les travaux de Hertoghe, de Joffroy, de Joachimsthal, de Jeandelize, confirmés dernièrement par M. E. Levi, que la non-soudure des épiphyses pouvait fort bien s'observer dans certains cas d'infantilisme de Lorain, ce retard dans l'ossification perdit, aux yeux de Brissaud et Meige (1), la valeur diagnostique qu'ils avaient cru momentanément pouvoir lui attribuer ; pour eux, aujourd'hui, des caractères *morphologiques* suffisent amplement à établir la différence entre l'infantilisme franc et les syndromes plus ou moins voisins, confondus avec lui, que je propose de désigner sous le nom de chétivisme.

En somme, dans le chétivisme, la non-soudure des épiphyses peut s'observer, mais elle n'est pas de règle comme dans l'infantilisme de Brissaud.

Je comprends donc l'origine du malentendu : dans son travail sur l'infantilisme de Lorain (2), M. E. Levi, croyant sans doute que Brissaud et Meige attachaient encore une grande valeur à la non-soudure des épiphyses, a tenu grand compte de ce signe. Il en est résulté que, dans ce travail, M. E. Levi a formulé, à propos des trois sujets dont il rapporte l'histoire, des conclusions auxquelles il me paraît difficile de souscrire. Nos trois infantiles, dit cet auteur, sont des infantiles vrais, *car* ils ont dans la non-soudure des épiphyses le caractère fondamental de l'enfance », et plus loin : « nos trois sujets, qui sont donc des infantiles vrais, *n'ont aucunement le type anthropologique de la première enfance...* »

Il va de soi, à mon sens, que si les sujets en question « n'ont aucunement le type anthropologique de la première enfance » leur place est bien dans le chétivisme (infantilisme de Lorain) et non dans l'infanti-

(1) Dans une récente communication orale, que je suis autorisé à reproduire, M. Henry Meige m'a déclaré de façon formelle que, contrairement à ce qu'il avait cru pouvoir déduire de l'examen des premières radiographies d'infantiles, il ne croyait plus pouvoir attribuer à la non-soudure des épiphyses la valeur d'un caractère différentiel permettant de distinguer à coup sûr l'infantilisme vrai de l'infantilisme de Lorain.

(2) E. Levi, *Contribution à l'étude de l'infantilisme du type Lorain*. Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière, 1908, p. 437.

lisme. Il ne suffit pas d'avoir constaté chez ces sujets la non-soudure des épiphyses pour affirmer qu'ils doivent être classés dans l'infantilisme vrai.

Tout en me gardant de discuter à distance le diagnostic énoncé par M. E. Levi, je me crois autorisé à faire quelques remarques au sujet de deux des malades, les sœurs Servi, sur lesquelles a porté spécialement son étude. Il me semble tout d'abord, à en juger d'après les photographies et l'observation, que la sœur aînée représente un type qu'il est impossible actuellement de placer dans un cadre déterminé : à cela rien d'étonnant, puisque cette malade — car il s'agit là d'une vraie malade — est atteinte d'un syndrome cérébral qui semble déterminé « par une forme d'hydrocéphalie idiopathique ou de méningite séreuse primitive, d'origine hérédo-syphilitique, qui aurait compromis secondairement *l'hypophyse* ».

D'autre part, étant donné la complexité de ce syndrome cérébral, il me semble que les arguments tirés par M. E. Levi de l'examen psychologique, d'ailleurs fort intéressant, de sa malade, n'ont peut-être pas, au point de vue de la classification des infantiles, la valeur que l'auteur leur attribue.

Enfin, cette malade, « à voix rauque et dissonnante », dont les parents syphilitiques semblent avoir présenté quelques signes d'hypothyroïdie, a « tendance à faire de l'adiposité » (1). Sur la photographie, elle donne l'impression d'une hypothyroïdienne. On m'opposera l'échec du traitement thyroïdien... Cet échec ne suffit pas à démontrer l'intégrité de la fonction thyroïdienne. Mais encore une fois je me garde d'insister.

Ce qui n'est pas douteux, c'est qu'il s'agit là d'un état pathologique très complexe. Que M. E. Levi se refuse de le classer parmi les syndromes qui constituent provisoirement le chétivisme, peu importe ; il n'en reste pas moins qu'il est impossible d'assimiler un tel ensemble clinique à l'infantilisme de Brissaud en se basant sur la non-soudure des épiphyses.

Quant à la jeune sœur, Adrienne, âgée de 15 ans, certes elle ne fait point songer à l'infantilisme de Brissaud ; elle est, ainsi que le dit M. E. Levi, un exemple d'infantilisme de Lorain ; je dis de *chétivisme*, car, si j'en juge d'après les photographies, la physionomie de cette jeune fille ne semble pas celle d'une enfant, elle paraît même porter plus de 15 ans. Son corps ne semble point avoir les attributs de l'enfance, si ce n'est l'absence de poils et l'absence de seins. C'est d'ailleurs l'opinion de M. E. Levi, puisque cet auteur écrit à propos des deux sœurs : elles avaient « tous les caractères somatiques et quelques caractères psychiques de la première *adolescence* ». *Or la sœur Adrienne a 15 ans.*

(1) E. Levi, Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière, 1910 n° 1.

Arrivons maintenant à la question de terminologie.

M. E. Levi reproche au terme de chétivisme « d'impliquer nécessairement un état plus ou moins athrepsique ou cachectique des sujets ». Les termes d'athrepsique et de cachectique dépassent peut-être la mesure; mais, question de mots mise à part, telle est parfaitement l'idée que je défends et qui est celle de nombreux observateurs. Ferranini, entre autres, disait que l'infantilisme de Lorain est l'expression de la misère physiologique. Le terme de chétivisme répond le mieux aux principaux caractères de l'infantile du type Lorain: la débilité, la gracilité, la petitesse du corps et désigne ces états dystrophiques qui sont la conséquence des infections et intoxications les plus diverses.

M. E. Levi reproche au terme de chétivisme de ne pas exprimer « la disproportion entre l'âge réel et le développement somatique ». Telle était justement mon intention, car cette disproportion n'est pas habituellement le fait de l'infantilisme de Lorain. Sans doute, il y a des sujets chez lesquels on constate cette disproportion; mais beaucoup plus nombreux sont ceux qui ne se rapprochent des infantiles vrais de Brissaud que par l'absence plus ou moins complète des caractères sexuels secondaires. D'ailleurs, je répète que, dans certains cas, infantilisme vrai et syndrome dystrophique de Lorain voisinent de près, mais que ces deux syndromes cliniques ne sauraient être confondus si, au lieu de considérer les formes mal caractérisées, on tient surtout compte des formes typiques.

Dans ses discussions, M. E. Levi paraît ne comprendre dans l'infantilisme de Lorain que les sujets le plus voisins des infantiles vrais ; c'est peut-être la seule raison de la divergence qui nous sépare. Les types cliniques qu'on a groupés sous le nom d'infantilisme de Lorain sont disparates. « L'aspect de ces sujets, disions-nous dans notre travail précédent, est tantôt celui d'un adolescent à la période pubérale, petit et délicat, tantôt celui d'un adulte grêle et maladif, tantôt celui d'un petit vieillard, sec et rabougri. »

M. E. Levi ajoute : « le mot de chétivisme est tout physique, il ne s'applique qu'à l'apparence extérieure de nos sujets. il n'évoque en rien leur état psychique, tandis que le mot infantilisme caractérise bien mieux l'arrêt de développement global, somatique et psychique ». A mon avis, c'est précisément un des avantages du terme de chétivisme de ne s'appliquer qu'à l'apparence extérieure des sujets. Les individus, dont le groupement constitue le chétivisme, ne présentent pas un état psychique toujours de même ordre ; cet état psychique peut être voisin de celui qu'on retrouve chez les infantiles vrais, mais il peut aussi être différent. Il n'y a donc point de raison pour que le terme de chétivisme évoque, par définition, tel ou tel état psychique déterminé ; tout au plus peut-il évoquer

une certaine *débilité*, *petitesse de l'esprit* aussi bien que le mot d'infantilisme évoque, par définition, un état d'esprit plus ou moins *enfantin*.

Enfin M. E. Levi estime superflu l'emploi du mot de chétivisme, car dit-il, « il faut toujours chercher à simplifier notre terminologie, et ne pas compliquer les tableaux morbides par des subdivisions inutiles ». Réunir dans un même groupe nosologique tous les syndromes dystrophiques qui, de près ou de loin, se rapprochent du type vrai de l'infantilisme dysthyroïdien décrit par Brissaud, c'est évidemment tendre à simplifier, ou plutôt, à ne pas augmenter le nombre des termes employés en pathologie. Mais cette simplification n'entraînerait-elle pas des confusions regrettables ? Je le crois. A vouloir mettre sous la même étiquette l'infantilisme (infantilisme de Brissaud) et le chétivisme (infantilisme de Lorain), on place côte à côte des syndromes par trop distincts tant au point de vue clinique qu'au point de vue pathogénique. D'ailleurs, chacun reconnaît, avec Brissaud, la nécessité « que chaque chose ait un nom ; que chaque chose n'ait qu'un nom ; que ce nom ne désigne qu'une seule chose ».

En résumé, les arguments présentés par M. E. Levi contre l'adoption du terme de chétivisme reposent sur une conception beaucoup trop compréhensive de l'infantilisme. Le terme de chétivisme trouve sa raison d'être dans la nécessité d'éviter l'abus qu'on fait du mot infantilisme. Le mot infantilisme doit être réservé à l'infantilisme vrai, infantilisme de Brissaud. Le terme de chétivisme est applicable aux divers types dystrophiques qui ont été qualifiés infantilisme de Lorain.

Il est à présumer que le groupement morbide auquel j'ai proposé le nom de chétivisme soit un jour l'objet d'un démembrement ; je suis le premier à reconnaître son polymorphisme et, dans mon esprit, il ne s'agit là que d'un groupement provisoire. Mais il m'a semblé utile de montrer combien il est nécessaire de limiter la signification du mot infantilisme, combien il serait regrettable de confondre avec les divers états dystrophiques qui constituent actuellement le chétivisme, type clinique ayant des caractères bien distincts : les caractères somatiques et psychiques de l'enfance. Ce faisant, nous croyons, suivant le précepte de Brissaud, appliquer la règle d'après laquelle les vrais progrès en science se font par restriction successive du sens des mots.

UN CAS D'ACHONDROPLASIE

PAR

le Dr **P. ZOSIN**

Docent, chargé du cours des maladies nerveuses et mentales
à la Faculté de Médecine de Jassy (Roumanie).

On entend par *dystrophie* (δύς, mal, et θροφή, nourriture) « un trouble de la nutrition, localisé à un organe, à un système » (Littré-Gilbert, *Diction. de Médecine*). C'est la définition classique ; mais il faut reconnaître qu'en général, ce sont les troubles de la nutrition ou plutôt du développement d'un système qui s'appellent dystrophies. Dans ce sens, on comprend bien qu'on peut avoir diverses espèces et formes de dystrophies. Les plus communes et les plus anciennement connues sont les dystrophies osseuses et musculaires ; cependant, en donnant un sens beaucoup plus étendu à la notion de dystrophie, on pourrait très bien établir aussi des dystrophies vasculaires, splanchniques et même des dystrophies nerveuses, auxquelles on pourrait rattacher les arrêts et les anomalies du développement du système nerveux et aussi presque toutes ses affections constitutionnelles congénitales, parce que dans tous ces états pathologiques, il s'agit en définitif d'une mauvaise nutrition, d'un mauvais développement.

Nous croyons que c'est dans ce sens qu'on peut se faire une idée plus complète et plus nette de la notion de dystrophie.

La chose est bien établie pour le système musculaire, où on a déterminé cette grande entité dystrophique, la myopathie primitive progressive ou la dystrophie musculaire progressive, manifestée par tant de formes ou types cliniques. Entre toutes les formes de dystrophie musculaire mises en évidence jusqu'aujourd'hui, il semble exister une certaine parenté qui les fait réunir et interpréter pathogéniquement de la même manière. Cela n'est pas le cas des dystrophies et surtout des dystrophies osseuses, sur lesquelles nous allons un peu insister.

Il n'y a pas longtemps, une vingtaine d'années peut-être, qu'on réunissait presque toutes les dystrophies osseuses sous la dénomination de rachitisme. La plupart des nains et beaucoup de crétins présentant des déformations osseuses, étaient considérés comme rachitiques tout simplement. On faisait une certaine différence entre le rachitisme extra-utérin

et le rachitisme intra -utérin, dit aussi fœtal ou congénital, parce qu'on remarquait sans doute leur développement spécial ; mais si on les distinguait comme formes on les confondait comme origine. Winckler (1871) avait observé un caractère distinctif chez les rachitiques fœtaux et pour cela il avait dénommé cette forme *rachitis micromelica*. Mais c'est Parrot qui en 1876 sépare nettement du rachitisme la forme fœtale, la considérant comme une maladie spéciale qu'il appele *achondroplasie* (de « priv. χόνδρος, cartilage, et πλάσσειν, former). La remarque de Parrot passa pourtant inaperçue ; Kirchberg et Marchand (1889) parlent encore de *micromelia chondromalacia* et Kaufmann (1892) ayant une plus juste conception de la chose, parle de *chondrodystrophia fœtalis*.

C'est à Pierre Marie (1900) qu'est due la séparation définitive de l'achondroplasie du rachitisme, en ajoutant aux descriptions antérieures des traits importants qui ne permettaient plus de les confondre. En sorte qu'on peut nommer encore l'achondroplasie à juste titre *la maladie de Parrot-Marie*. Par la détermination de cette entité morbide. il commence à se faire un peu de lumière dans le champ si inextricable des dystrophies osseuses. Ces deux formes, l'achondroplasie et le rachitisme, sont au moins bien connues sous le rapport clinique et leur étude sous les autres rapports va nous permettre de débrouiller le champ si obscur des autres dystrophies, comme le nanisme, le gigantisme, le crétinisme, etc., où l'on rencontre des formes qui ne se touchent le plus souvent que par un caractère trop secondaire et superficiel. Par exemple dans le nanisme on mélange souvent, et autrefois on confondait toujours des cas qui sont des achondroplases ou des rachitiques.

Si nous consultons des travaux plus anciens, nous pouvons reconnaître facilement, considérés au hasard comme des rachitiques, crétins, nains, scrofuleux même... des achondroplases typiques. Un seul caractère superficiel décidait le classement dans une des formes citées. Ainsi parmi les nains il y en avait de toute sorte ; parmi les crétins, il y avait des rachitiques, des achondroplases et aussi des nains.

En nous arrêtant à l'achondroplasie seulement,que nous avons particulièrement en vue, nous trouvons, par exemple, dans le travail du Dr Paul Moreau (de Tours) : *Fous et Bouffons* (1888), des traits qui mettent en évidence l'achondroplasie. Et comme l'auteur mentionne beaucoup d'auteurs anciens pour soutenir sa thèse, nous avons sous les yeux des documents anciens qui prouvent l'existence de l'achondroplasie.

D'abord la définition que P. Moreau donne du rachitisme confirme ce que nous avons dit, que le mot rachitisme était presque synonyme de dystrophie osseuse. « Sous le nom de *Rachitisme*, dit P. Moreau, on entend, on le sait, une maladie caractérisée physiquement par des troubles de la

nutrition et du développement du tissu osseux, troubles entraînant des déformations diverses du squelette et, psychiquement par un développement exagéré, anormal, mais le plus souvent passager, des facultés intellectuelles ». Cette définition embrasse très bien l'achondroplasie « physiquement » ; « psychiquement » elle présente une erreur, même au point de vue du rachitisme, parce que dans les dystrophies en général, le développement anormal des facultés intellectuelles est plutôt permanent que passager.

D'ailleurs sans doute, qu'il s'agit des cas d'achondroplasie quand, parlant des imbéciles, P. Moreau dit : « Chez eux, on trouve assez souvent des déformations rachitiques (?) plus ou moins prononcées et surtout *des mains courtes et massives*... » De même on reconnaît l'achondroplase dans la description de la statuette en pierre trouvée à Saqqarah et faisant partie du musée Boulaq : « L'expression de la figure est lourde et niaise, dit Maspero. La poitrine est forte et bien développée, mais le torse n'est pas en proportion avec le reste du corps. L'artiste a eu beau s'ingénier à en dissimuler la partie inférieure sous le couvert d'une vaste jupe blanche, on sent malgré tout *qu'il est trop long pour les bras et les jambes*. Le ventre est porté en avant et *les hanches se rejettent en arrière* pour faire contrepoids au ventre. *Les cuisses n'existent guère qu'à l'état rudimentaire*, et l'individu entier, porté qu'il est sur de petits pieds contrefaits, semble être hors d'aplomb et prêt à tomber face contre terre... » « Au musée Egyptien du Louvre, dit plus loin P. Moreau, on peut voir le portrait du dieu Besou-Bas : originaire de la Chaldée ; il a été importé de la Phénicie. Sur les tombeaux où il figure, *il est gros, à jambes courtes, à nez épaté* ». Dans cette description succincte nous reconnaissons un achondroplase.

Il y a eu donc dans tous les temps des achondroplases qui passaient le plus souvent comme nains, comme il y a eu toutes sortes de maladies, dont la plupart n'ont été reconnues que dans le siècle dernier. En nous rapportant aux documents anciens et considérant qu'une chose était relevée chez les anciens plutôt à titre de règle qu'à titre d'exception, nous serions entraînés à voir dans ces documents, dont nous n'avons fait qu'indiquer quelques exemples, la preuve que les achondroplases étaient beaucoup plus nombreux qu'aujoud'hui. Sans aucun doute c'était eux qui étaient utilisés comme fous et bouffons à la cour des empereurs, des princes et des seigneurs de l'antiquité et du moyen-âge. Réclamés dans ce but, on s'occupait indubitablement de leur existence et de leur prolifération ; ce qui n'était pas le cas dans tous les temps et chez tous les peuples, par exemple on sait que chez les Spartiates on donnait la mort à tous ceux de leurs enfants qui « nés avec *des membres déformés courbes*, ne promettaient pas à l'Etat des hommes capables de soutenir toutes les fatigues de la guerre ».

Les documents statuaires d'Egypte et de Phénicie indiqueraient peut-être que les achondroplases, dont ils nous transmettent l'image, étaient des types presque communs et que la tradition homérique qui nous parle des Pygmées luttant avec « le peuple ailé des grues » contient beaucoup de vérité. Dans ce sens, les achondroplases actuels seraient les descendants des Pygmées, race qui aurait fourni même des idoles et des dieux : Il y aurait par conséquent une sorte de preuve archéologique pour la doctrine qui considère l'achondroplasie comme le type d'une race d'homme disparue. La chose serait plausible, car s'il y avait d'autres causes auxquelles on attribue habituellement cette sorte de dystrophie, on ne voit pas pourquoi ces causes agiraient moins aujourd'hui qu'autrefois, tandis que si on cherche l'explication dans la diminution et donc dans la rareté des germes, le nombre actuel beaucoup plus réduit s'expliquerait naturellement.

Mais avant de conjecturer sur la pathogénie des dystrophies osseuses en général et de l'achondroplasie en particulier, nous aurons à retenir le fait qu'aujourd'hui les cas d'achondroplasie sont sporadiques que depuis qu'on a établi scientifiquement cette entité on n'en a recueilli qu'un nombre très restreint et qu'il importe beaucoup d'ajouter un nouvel exemple. Je présenterai mon cas et je tâcherai ensuite de mettre en relief ce qu'il a de particulier et s'il suggère quelques considérations étiologiquement et pathogéniquement.

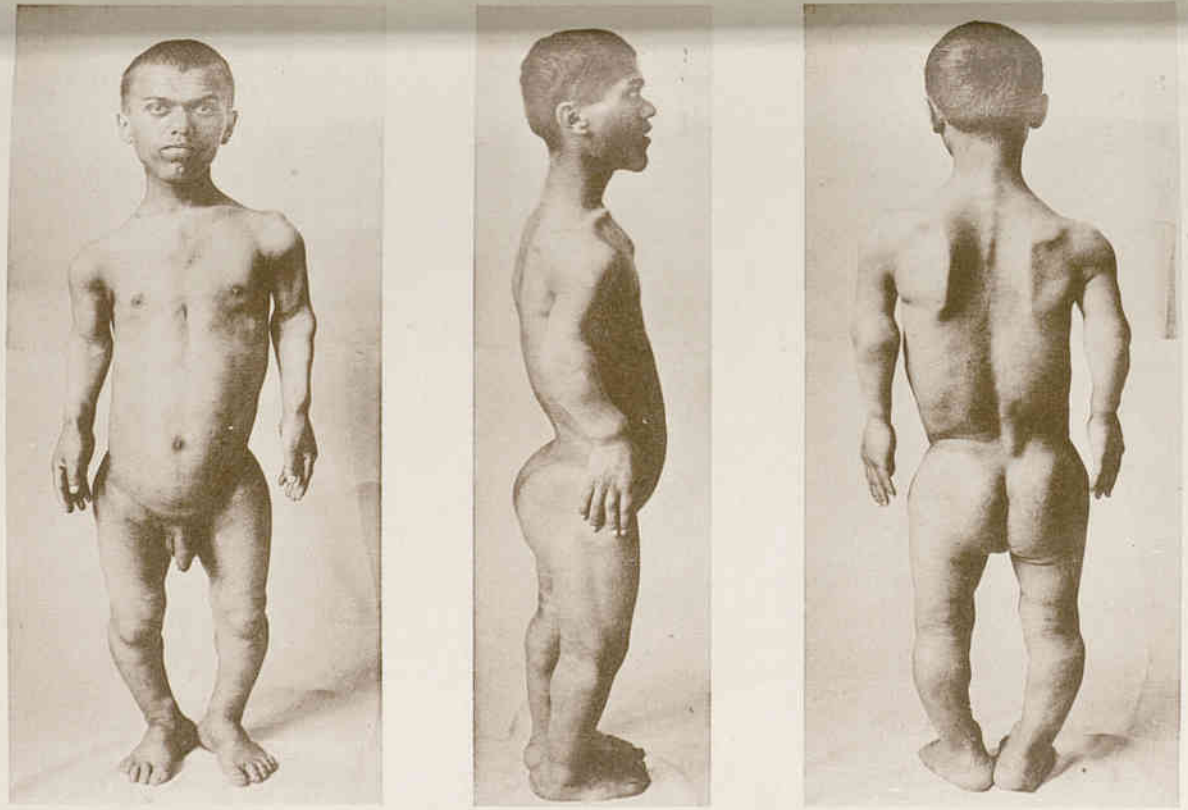
Observation (Pl. V et VI).

Jon Pierre, 21 ans, paysan de Heci-Lespezi, district Sucéava, entre au mois de mai 1909 dans le service du Professeur Bottez, chirurgien en chef de l'hôpital Saint-Spiridon, pour un abcès froid dans le tiers supérieur de la région du sternum. Il a été opéré et c'est à cette occasion que nous l'avons observé.

L'acte d'identité qu'il porte sur lui présente les données suivantes : *profession* : mendiant ; *taille* : petite (nain) ; *cheveux* : chatains foncés ; *yeux* : bruns ; *nez* : gros, un peu aplati ; *bouche* : grande ; *menton* : rond ; *visage* : teint foncé ; *signes divers* : les membres courts et courbés.

Antécédents. — Ses parents sont bien portants : père aproximativement âgé de 60 ans ; mère, 50. Quatre frères, dont deux plus âgés que lui, tous bien portants. Dans sa famille, on ne se souvient pas de cas similaires : ni rachitisme, ni autre déformation.

Dès son enfance, on a remarqué que ses membres ne se développaient pas et qu'il bégayait ; ce qui a fait qu'on lui a coupé le frein de la langue sans trop de résultat car il bégaie toujours. Il était bien portant sauf que ses membres ne grandissaient pas. Il se plaint qu'il ne peut pas travailler comme les autres jeunes gens de son âge. Quand il court, à peine s'il peut suivre le pas habituel



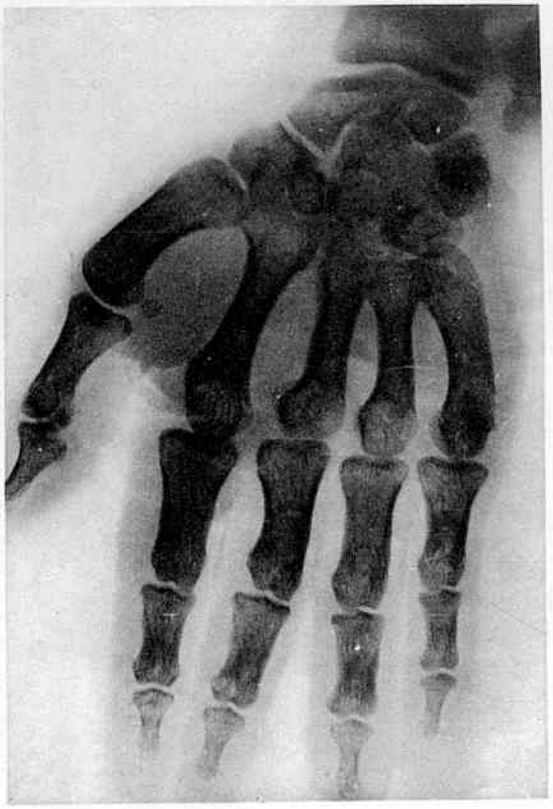
UN CAS D'ACHONDROPLASIE

(Zosin).

Masson & Cie, Éditeurs.

Phototypie Berthaud





UN CAS D'ACHONDROPLASIE

(Zosin).

Masson & Cie, Éditeurs.

Phototypie Berthaud

d'un homme normal, et il ne peut que faire paître les oies, les canards, les cochons et les vaches et quand cette occupation lui manque, il mendie.

ÉTAT ACTUEL. — Il a la taille de 1 m. 18 et le poids de 36 kilogrammes.

Tête. — Sa tête attire l'attention par sa grosseur (Voir les Pl. V et VI) ; il est un peu macrocéphale, ce qui nous détermine à mettre en évidence quelques données céphalométriques. Nous disons exprès *céphalométrie*, pour indiquer les mensurations de la tête sur le vivant ou sur le cadavre, qu'il ne faut pas confondre avec celles prises sur le squelette où il s'agit de *craniométrie* dans le vrai sens du mot ; il faut donc faire une certaine différence et ne pas confondre la céphalométrie avec la craniométrie. Sa tête présente les mensurations suivantes :

	Notre sujet	Homme normal.
Circonférence horizontale de la tête	545 mm.	527 mm.
Courbe médiane antéro-postérieure . . . . (de la glabelle à l'opisthion)	380 mm.	357 mm.
Courbe transversale (sur auriculaire). . . .	335 mm.	314 mm.
Diamètre antéro-postérieur maximum. . . .	170 mm.	184 mm.
Diamètre transversal maximum	165 mm.	146 mm.
Largeur bizygomatique de la face	140 mm.	134 mm.
Longueur de la face (de la ligne d'implantation des cheveux jusqu'au menton)	175 mm.	180 mm.
Courbe oblique gauche (de l'apophyse orbitaire externe gauche par dessus la tête jusqu'à l'apophyse mastoïde droite).	371 mm.	
Courbe oblique droite (de l'apophyse orbitaire externe droite à l'apophyse mastoïde gauche).	360 mm.	

On voit que la tête du sujet est grande surtout par son crâne qui n'a pas la conformation normale. En exceptant le diamètre antéro-postérieur maximum qui est beaucoup plus court que d'habitude, les autres dimensions de la tête sont beaucoup plus longues ; la différence pour le diamètre antéro-postérieur est beaucoup dépassée par la différence avec laquelle notre sujet dépasse un sujet normal sous le rapport du diamètre transverse. On voit que son indice céphalique est presque 97, ce qui dépasse tout à fait les limites assignées pour un développement normal du crâne, compris habituellement entre 75 (dolichocéphalie) et 85 (brachycéphalie). La forme de la tête de notre sujet est presque ronde-carrée et encore asymétrique, comme cela se voit en considérant ses courbures obliques : les bosses frontales et pariétales sont proéminentes.

Son visage, en suivant le développement du crâne, est beaucoup plus large en haut, étroit et presque effilé en bas ; ce qui fait que sa face a la forme triangulaire. Son nez est épaté avec sa racine enfoncée : 4 centimètres de longueur et de largeur. Sa denture est bien développee et proéminente, ce qui fait que ses lèvres proéminent aussi et qu'il tient la bouche ouverte. Sa voûte palatine est ogivale.

Membres. — Après la tête qui frappe par sa grandeur relative, ce sont les membres qui frappent par leur brièveté (Voir les photographies). Les segments

des membres sont, par rapport aux membres normaux, d'autant plus courts qu'on approche de leurs racines (micromélie rhizomélique). Peu modifiés dans leur conformation générale, les mains et les pieds sont évidemment plus courts qu'à l'état normal : les avant-bras et les jambes ont presque la longueur des mains et des pieds respectifs, tandis que les bras et les cuisses sont encore plus réduits, les bras surtout ont, d'après leur aspect, presque la moitié de la longueur des avant-bras, les cuisses ayant aproximativement la même longueur que les jambes,

Etant debout, au repos (V. Pl. V), les membres supérieurs de notre sujet tombent sans s'approcher du tronc, semblant nous montrer par ce fait qu'ils sont trop petits pour le corps dont ils dépendent. Les membres supérieurs descendent à peine au niveau des grands trochanters : les doigts touchent à peine une ligne qui passerait par le pubis.

Les membres inférieurs sont courbés avec concavité en dedans, ce qui fait que les genoux sont éloignés presque d'une largeur de poing, même quand les talons se touchent. La tête du péroné se met en évidence, faisant partie de l'articulation du genou.

Regardées de plus près, les mains de notre sujet (V. Pl. V) présentent certaines particularités caractéristiques. Elles sont carrées ; les doigts, index, médius et annulaire, sont de dimensions presque égales et puis, surtout pour la main droite, les doigts sont accolés deux à deux, présentant l'aspect d'un trident : la première dent est représentée par le pouce isolé, la seconde par l'index et le médius réunis sur toute leur longueur et la troisième par l'annulaire et l'auriculaire réunis de même, car le médius ne se juxtapose à l'annulaire qu'au niveau de la première phalange et il s'en écarte à partir de la phalangine.

Un signe digne de remarque est qu'on peut imprimer à la main et au pied des mouvements beaucoup plus amples qu'à l'ordinaire : ainsi par exemple, on peut porter la main et le pied avec leurs faces dorsales respectivement du côté de l'avant-bras ou de la jambe, en formant un angle aigu, ce qu'il n'est pas possible de faire avec une articulation normale du poignet ou du cou-de-pied ; mais c'est tout le contraire avec les autres articulations : du coude et de l'humérus, du genou et de la cuisse ; pour ces articulations, les mouvements sont beaucoup plus limités que d'ordinaire. Ainsi on ne peut fléchir ni étendre complètement l'avant-bras sur le bras, la jambe sur la cuisse et de même on n'obtient que des mouvements limités en voulant lever le bras ou porter la cuisse sur l'abdomen. Les mouvements actifs du sujet sont généralement limités pour toutes les articulations ; ce qui doit tenir sans doute, d'abord, à la disposition des surfaces articulaires qui se juxtaposent beaucoup moins qu'à l'état normal à cause de la grandeur relative des extrémités osseuses qu'on constate par la pression et puis encore à cause de la musculature qui est réduite en s'accommodant à la brièveté des os.

Les dimensions, en longueur, des membres de notre sujet sont les suivantes : bras 17 centimètres, avant-bras 16 centimètres, main 13 centimètres (largeur,

y compris le pouce, 11 centimètres) ; cuisse 21 centimètres, jambe 21 centimètres, pied 20 centimètres.

Tronc. — Quoique moins frappant, le tronc de notre sujet présente pourtant certaines particularités : ce n'est pas tout à fait le tronc d'un homme de son âge, La longueur de la fourchette sternale au pubis est de 46 centimètres (un sujet normal mesure habituellement 51 cm.). La circonférence de son cou est de 31 centimètres La distance entre les apophyses coracoïdes est 30 centimètres. Le périmètre thoracique au niveau des aisselles 77 centimètres, au niveau de l'appendice xyphoïde 74 centimètres. La ceinture, 64 centimètres.

Sa colonne vertébrale (V. Pl. V) présente dans la région dorsale une scoliose avec la convexité du côté gauche, d'où résulte une asymétrie du tronc, l'épaule gauche étant plus relevée que la droite. La courbure dorsale n'existe pas, l'espace entre les omoplates est aplatie.

Dans la région lombaire, surtout quand on regarde de profil, on distingue une ensellure très marquée.

Les réflexes patellaires sont exagérés ; on obtient aussi le clonisme du pied.

Autrement on ne remarque rien de pathologique, sauf qu'il paraît atteint de tuberculose, vu son abcès froid et sa respiration un peu âpre avec des crépitations aux sommets des poumons. Il a de temps en temps de la température vespérale et des sueurs profuses.

Examen radiographique. — A cause d'un défaut de l'appareil radiographique nous n'avons obtenu que deux images suffisantes, celles de la main droite de l'avant-bras et du coude droit (Pl. VI), quoique nous ayons essayé de photographier aussi d'autres parties du corps de notre sujet. Ces deux radiophotographies mettent en évidence la conformation générale des os longs de notre sujet. En regardant surtout la radiophotographie de la main nous voyons la dysharmonie qui est résultée par rapport à la corrélation dans la croissance des os : les os métacarpiens et les phalanges sont développés d'une manière inégale, presque normale pour le pouce et l'index ; leur développement est beaucoup altéré surtout pour le médius et l'annulaire. Outre la brièveté des diaphyses on remarque aussi une altération du côté des épiphyses et c'est surtout l'épiphyse condylienne qui est plus touchée, cela se voit sur le médius où le condyle radial de la phalange est moins développé, ainsi que la phalangine qui, pour s'adapter, a dû dévier de la ligne médiane, ce qui explique l'accolement du médius à l'index, tandis que l'annulaire, pour la même raison, s'accole à l'auriculaire, en s'écartant du médius par la phalangine et la phalangette. On mentionne, toujours d'après les radiographies, des « épiphyses hypertrophiées dans tous les sens avec productions ostéogéniques exubérantes (Souques), ce qui n'est pas la seule vérité, parce que, d'après nos radiographies, on voit qu'il s'agit aussi d'épiphyses atrophiques qui expliquent la déviation de la direction des doigts.

Sur nos radiophotographies on voit à l'extrémité inférieure du cubitus une bande claire qui pourrait, peut-être, être interprétée comme une persistance du cartilage de conjugaison, restant non ossifié chez notre sujet.

Etat mental. — Son intelligence est fort médiocre, presque d'un imbécile. D'ailleurs il est timide et docile ; c'est justement ce que dit Esquirol : « Les

imbéciles sont généralement timides, craintifs et obéissants. » Il n'a aucune instruction et aucun métier probablement parce qu'il n'a rien pu apprendre.

Il nous renseigne bien sur son état et sur sa famille pour laquelle il manifeste beaucoup d'affection ; mais il ne peut calculer qu'avec des chiffres trop petits qu'il additionne seulement ou soustrait avec beaucoup d'efforts. Ainsi pour 3×4, il nous répond 6, 8, 14,16 ; pour $3 + 4$, il répond 6 et après deux minutes 7 ; pour $7 - 5$ il répond 5 et après deux minutes il répond 2.

Le malade est resté à l'hôpital seulement trois semaines, juste le temps de guérir de son abcès et pour lui prendre son observation, en sorte que nous n'avons pu essayer aucun traitement.

* * *

Le cas tel que nous l'avons présenté, prouve cliniquement que l'achondroplasie est une affection spéciale de l'organisme, et qu'on peut la considérer à juste titre comme une entité pathologique. On voit bien que l'achondroplasie n'a rien à faire avec le rachitisme intra-utérin ou fœtal sauf si on entend sous cette dénomination l'achondroplasie manifestée de la vie intra-utérine (cas du Prof. Herrgott, cummuniqué à la Société de Médecine de Nancy, 1889).

Quant à l'état mental de notre sujet, caractérisé comme nous l'avons vu par un discernement limité dont il ne dépasse pas les bornes ce qui à première vue ne lui donne pas l'air d'un arriéré, si nous le rattachons à l'achondroplasie, nous croyons pouvoir le considérer comme une variété spéciale de débilité mentale : *la débilité mentale achondroplasique* qu'on peut différencier des autres variétés surtout par la conservation de l'affectivité, l'achondroplase manifestant de la sympathie, de l'amitié et de l'intérêt pour ses parents et ses connaissances, tandis qu'on est frappé de l'indifférence et même de l'aversion qu'ont les débiles et les imbéciles en général pour leur entourage

Mais pathogéniquement pouvons-nous apporter une certaine contribution avec notre cas ? Du moment que nous ne pouvons avoir la nécropsie de ce cas, nous sommes forcés de faire seulement des conjectures sur les théories pathogéniques qui ont été invoquées pour la compréhension de la genèse de l'achondroplasie. Nos recherches radiographiques seules peuvent nous faire relever encore une fois l'origine épiphysaire, parce qu'on voit bien quece sont les cartilages épiphysaires qui ont souffert dans leur développement ; que c'est à leur malformation ou même à leur disparition qu'est dû l'arrêt dans le développement de la longueur des os. La comparaison des radiophotographies des achondroplases avec celles des rachitiques montre bien la différence anatomo-pathologique entre ces deux affections : dans le rachitisme, les os du tronc et de la tête sont habituelle-

ment intéressés (chapelet costal, front olympien, crâne natiforme, etc.), plus rarement les os longs et alors leur brièveté tient à leurs incurvations et à leurs nouures, tandis que dans l'achondroplasie, ce sont toujours les os longs qui frappent par leur brièveté, les os de la tête et surtout du tronc étant très peu modifiés et encore cette modification est due sans doute à leur adaptation à la mécanique générale du corps et non à des troubles intrinsèques comme c'est certainement le cas pour le rachitisme.

Mais à quoi faut-il attribuer la dystrophie du cartilage de conjugaison dans l'achondroplasie ? En d'autres termes, quelle est la nature intime de cette affection, étant bien établi que c'est la dystrophie épiphysaire qui la détermine ? On sait que jusqu'aujourd'hui, à ce point de vue, nous en sommes encore réduits aux hypothèses ; est-ce que notre cas pourrait servir plutôt pour une hypothèse que pour une autre ?

A première vue notre cas ne sert pas une hypothèse plus qu'une autre. On peut bien supposer que le patient dont il s'agit a été atteint dans la vie intra-utérine par une infection (1re hypothèse) ou une intoxication (2e hypothèse) dont a souffert sa mère, que ces deux causes ont touché directement le cartilage de conjugaison ou indirectement en frappant une glande vasculaire sanguine (corps thyroïde, thymus, organes génitaux, etc.) qui par les altérations de la sécrétion interne (3e hypothèse) a ralenti l'ostéogénèse épiphysaire (théorie de P. Marie). Cette conception n'est soutenable surtout dans cette 3e hypothèse que parce qu'on a obtenu, par l'opothéraphie thyroïdienne, une amélioration notable dans quelques cas, ce que nous n'avons pas pu essayer avec le nôtre.

De même nous pouvons très bien rattacher l'achondroplasie de notre cas à une altération primitive congénitale du germe cartilagineux (4e hypothèse), théorie de la dystrophie du cartilage primordial, soutenue par Parrot et reprise récemment par de Büch. « Une preuve en faveur de la nature dégénérative de l'achondroplasie me semble résider dans la coexistence presque régulière de stigmates profonds de dégénérescence et dans la propriété de se transmettre par l'hérédité, à tel point qu'elle pourrait devenir un caractère de race, comparable à la race des chiens bassets (de Bück). » Comme tel notre cas serait un simple dégénéré : la pathogénie de l'achondroplasie s'identifierait avec la pathogénie de la dégénérescence et on sait à combien de dissensions et d'hypothèses a donné naissance cette dernière conception dont nous ne nous occuperons pas ici.

Un seul fait dans les considérations de de Bück est intéressant, c'est que l'achondroplasie « pourrait devenir un caractère de race, comparable à la race des chiens bassets ». Ce rapprochement a suggéré à Launois, Apert, l'idée d'identifier l'achondroplasie avec la conformation observée chez certains animaux (5e hypothèse) : chez les veaux, les bouledogues, par exemple,

on voit que le péroné qui normalement est réduit à deux épyphyses imparfaites, est complètement développé et participe à l'articulation du genou comme chez les achondroplases. Comme telle l'achondroplasie serait une variété de l'espèce humaine qui serait susceptible, dans certaines circonstances favorables, d'aboutir à une race bien fixée.

D'où Poncet et Leriche ont pu concevoir facilement que les achondroplases seraient les descendants de races anciennes à peu près disparues aujourd'hui (6e hypothèse). D'après ce que nous avons dit au commencement de cette étude, cette idée n'est pas nouvelle : Paul Moreau (de Tours) considère les nains parmi lesquels il y avait sans doute beaucoup d'achondroplases, comme les représentants des anciens Pigmées. En pareil cas, l'achondroplasie serait un état physiologique, car d'un tel état il s'agit chez les animaux avec lesquels on compare les achondroplases.

Le fait que parmi les hommes il y a moins de cas d'achondroplasie, autrement dit de ces variétés bizarres, qui se trouvent parmi les animaux domestiques, où on est frappé de la multitude de ces variétés, s'explique par cela que ces variétés chez les animaux sont cultivées et multipliées spécialement dans ce but, tandis que les hommes évitent d'avoir parmi eux de tels exemplaires. Je ne doute pas que si on choisissait des achondroplases mâles et femelles et si on les accouplait, avec toutes les difficultés qui s'opposent quelquefois organiquement à leur multiplication, on arriverait tout de même à en avoir. Mais sans doute personne ne peut se permettre cette sorte de sélection du moment que cette variété constituerait une régression pour l'espèce humaine.

On tâche bien de faire une différence parmi les achondroplasiques, en faisant une classe à part des achondroplases adultes chez qui la radiographie montre que l'ossification des cartilages de conjugaison est achevée comme il semble dans notre cas : ceux-ci seraient les achondroplases physiologiques, tandis que ceux chez qui la soudure des épiphyses ne se fait pas (P. Marie) formerait une autre classe, celle des achondroplases pathologiques. Pour ceux-ci, P. Marie invoque l'origine toxi-infectieuse directe ou indirecte par la viciation des fonctions des glandes vasculaires sanguines.

Cette différence anatomo-pathologique et pathogénique aurait de l'importance si on avait des preuves irréfutables sur la genèse de l'achondroplasie. Autremement on peut très bien considérer les deux états anatomo-pathologiques des cartilages de conjugaison comme des phases diverses et extrêmes d'un seul et même processus pathologique ou plutôt dystrophique. Nous supposons bien qu'il y aurait beaucoup de cas où on ne pourrait pas faire cette différence histologique.

En revenant à notre cas, nous pouvons faire sur lui la plupart des hy-

pothèses que nous avons passé en revue, sauf une seule : celle de la dégénérescence. D'abord dans sa famille il n'y a pas eu de cas similaire : ni dans l'ascendance, ni chez les collatéraux, comme on voit par son observation. Les signes et les troubles qui seraient à considérer comme des stigmates dégénératifs, nous les considérons plutôt comme les suites de l'adaptation des organes et des fonctions à l'état dystrophique. D'ailleurs notre cas est le seul exemplaire dans ces lieux, personne ne se rappelle, même les plus vieux, avoir connu un cas semblable.

Si nous repoussons l'hypothèse de la dégérérescence qui d'ailleurs ne nous serait d'aucune utilité, étant par elle-même encore très peu précise, nous ne pouvons pas passer par dessus d'autres considérations qui pourraient jusqu'à un certain point, jeter un peu de lumière sur la question si intéressante de la genèse de l'achondroplasie.

Si on jette les yeux sur les observations et surtout sur les photographies des achondroplases, on est frappé de la similitude de leurs manifestations et de leurs traits. Quelle que soit la condition des familles dont ils sortent, quel que soit le pays où ils naissent, quelle que soit la race même dont ils tiennent, les achondroplases se ressemblent comme s'ils étaient de la même souche ; on dirait qu'ils sont sortis tous des mêmes parents tant l'un est la copie de l'autre sauf de très légères différences. C'est ce caractère de similitude qui, rapprochant pour nous les achondroplases, nous déterminent à les considérer à peu près comme une varité humaine ou plutôt comme un vestige de race humaine.

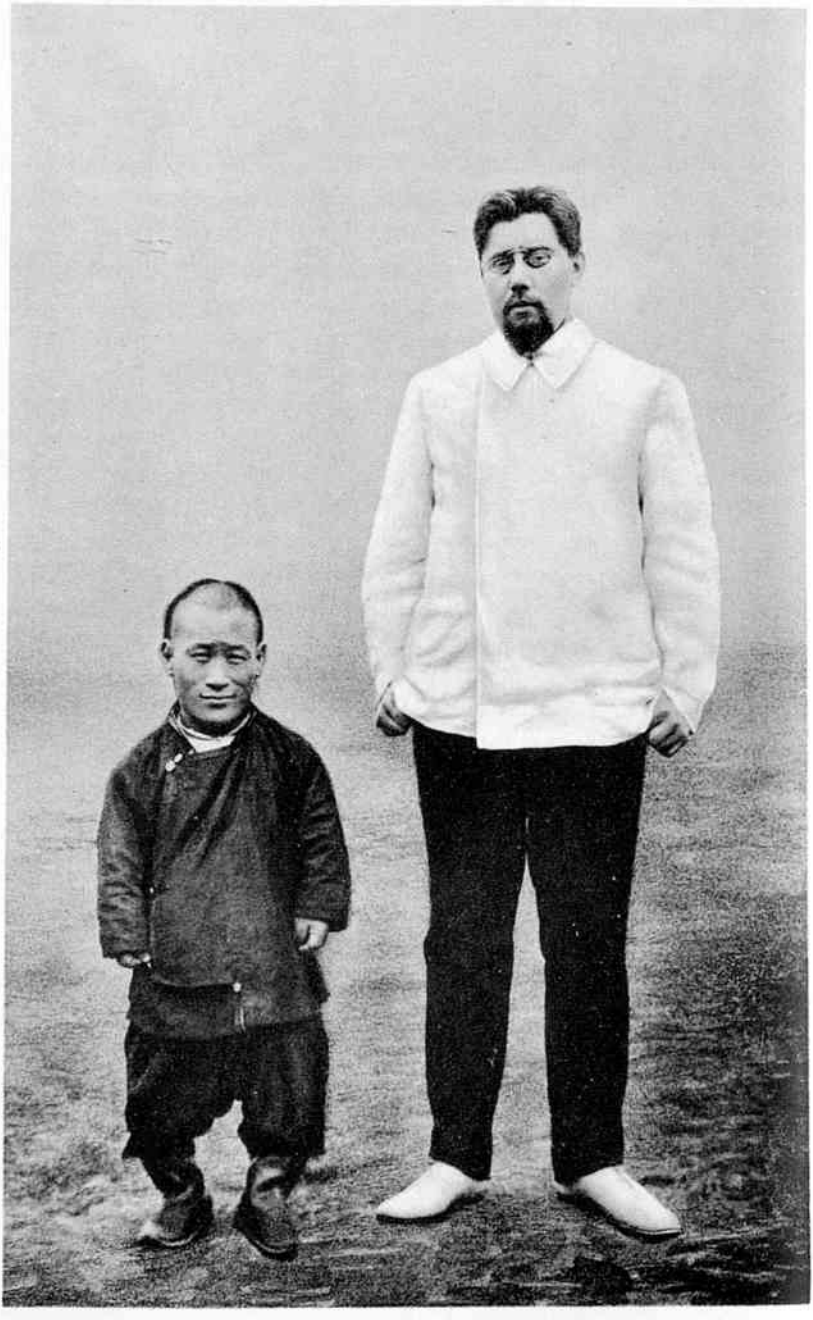
Et ici qu'il nous soit permis de nous adresser aux théories de l'hérédité pour essayer d'expliquer l'origine de l'achondroplasie : car n'oublions pas de relever que les achondroplases de tous les temps se ressemblent : le descriptions et surtout les illustrations les plus anciennes nous prouvent ce fait. Et sans entrer dans les développements de toutes les théories de l'hérédité, sur laquelle il règne encore beaucoup d'obscurité, nous croyons, basés sur nos dernières considérations, pouvoir donner raison, au moins en partie, à la théorie de Veissman sur l'hérédité, et surtout à son *hypothèse des germes ancestraux* ; cela serait la 7e hypothèse appliquée par moi pour expliquer la genèse de l'achondroplasie.

On sait que, d'après Veissman, le plasma germinatif est une substance d'une grande complexité, étant formée d'une quantité énorme de plasmas ancestraux représentés en lui par autant de parcelles qu'il a eu d'ancêtres. Qu'une de ces parcelles, par un concours de circonstances inextricables, vienne à se développer toute seule et voilà comment les difficiles problèmes de l'hérédité et de l'atavisne se trouvent tout naturellement expliqués par la présence des plasmas ancestraux.

S'il est vrai qu'il y a eu autrefois une race de Pygmées, de nains qui

n'étaient que des achondroplases, ou si au moins par un concours inattendu de circonstances, des achondroplases sont nés, alors on peut concevoir très bien, d'après les considérations de Veissman, que le plasma germinatif a été imprégné dans la descendance et qu'une parcelle dite ancestrale s'est formée. Cette parcelle ancestrale achondroplasique a pu très bien rester assoupie dans le plasma germinatif pendant des générations jusqu'à un certain moment quand des circonstances fortuites l'ont fait revivre et se développer. Nous pourrions nous expliquer de cette manière l'apparition singulière d'un achondroplase de nos jours quand il n'existe pas proprement dit une telle variété humaine et dans ce sens il n'est plus besoin qu'on trouve des cas dans l'ascendance connue ou qu'il y ait eu à tout prix des infections ou des intoxications dans la famille. Et pour cette raison encore les achondroplases de tous les lieux et de tous les temps se ressemblent à merveille.

Sans doute ce n'est qu'une simple hypothèse, ce que nous avançons sur la genèse de l'achondroplasie et nous croyons qu'elle n'est pas moins judicieuse et moins fondée que les autres hypothèses ; au contraire, car on ne peut pas nier la complexité intime du protoplasma germinatif, soit qu'il soit composé comme dit Veissman soit qu'il soit composé autrement. En tout cas l'achondroplasie considérée organiquement et historiquement est un fait qui met encore une fois en évidence le difficile problème de l'hérédité et des autres phénomènes qui s'en rattachent et prouve que c'est dans le germe animal qu'il faut chercher l'éclaircissement de la plupart des questions physiologiques et même pathologiques.



UN CAS D'ACHONDROPLASIE CHEZ UN CHINOIS

(S. Molodenkoff).

Masson & Cie, Éditeurs.

Phototypie Berthaud

UN CAS D'ACHONDROPLASIE CHEZ UN CHINOIS

PAR

S. S. MOLODENKOF

Ancien médecin en chef de l'Hôpital mobile de la Croix-Rouge de l'Organisation de la Noblesse à l'Extrême-Orient.

(Pl. VII).

L'achondroplasie peut être tenue jusqu'à présent comme une forme de maladie très rare. Il est vrai que depuis le travail remarquable de Pierre Marie, à qui nous devons une description si parfaite de l'achondroplasie typique, le nombre de cas publiés s'accroît vite. Ainsi, dans l'article d'Apert en 1901 nous ne voyons notés que 20 cas, tandis qu'en 1905 Parhon, Shunda et Zalplachta pouvaient déjà recueillir 42 cas d'achondroplasie chez les enfants et les adultes. Depuis, le nombre a encore augmenté.

Néanmoins l'étiologie et la pathogénie de cette malformation restent encore bien obscures et chaque cas nouveau nous paraît être d'une certaine valeur.

Pendant la guerre russo-japonaise, l'auteur de cet article a eu l'occasion d'observer un cas d'achondroplasie typique chez un chinois. Les conditions exclusives du temps de la guerre nous ont ôté la possibilité de donner dans la description de ce cas tous les détails désirés. A notre grand regret le malade ne consentit à aucun prix d'être photographié nu. Cependant nous parvînmes à faire toutes les mensurations nécessaires et la figure du nain chinois nous paraît toutefois être typique même dans le vêtement.

En étudiant la littérature de la maladie en question, nous n'avons pas pu trouver un cas de cette malformation chez les représentants des races de couleurs à ce point de vue on peut considérer notre cas comme étant d'une rareté qui le rend intéressant, malgré le manque des illustrations détaillées, auxquelles sont habitués les lecteurs de ce journal.

Le nain chinois Li, âgé de 33 ans, permet de deviner en lui dès le premier aspect un achondroplase typique. On est frappé tout d'abord par la brièveté de sa taille, 115 centimètres, et par le trouble caractéristique des proportions habituelles du corps : sa tête est assez grande même pour un homme d'une taille normale, tandis que ses membres sont trop courts

relativement au tronc, dont les dimensions ne dépassent pas les limites ordinaires.

Un simple calcul nous montre clairement le trouble des proportions normales du corps et prouve à l'évidence que la petitesse de la taille dépend uniquement du raccourcissement des membres inférieurs.

Chacun sait que la distance du vertex au pubis et celle du pubis au sol sont ordinairement à peu près égales, c'est-à-dire le pubis divise la longueur totale du corps en deux parties égales. Cependant chez notre sujet la distance du pubis au sol = 37 centimètres et la distance du vertex au pubis = 78 centimètres ; ainsi la partie supérieure est presque deux fois plus grande que la partie inférieure.

Si les proportions normales étaient conservées, la partie supérieure (du vertex au pubis) correspondrait à peu près à la taille un peu au-dessous de la moyenne mais ne dépassant pas les limites normales. Quant à la partie inférieure de notre malade (du pubis au sol), elle ne pouvait appartenir qu'à un nain d'une taille d'environ 80 centimètres.

En ce qui concerne la tête, nous trouvons que le crâne est brachycéphale, la circonférence totale est de 57 centimètres. La racine du nez est visiblement enfoncée et aplatie, ce qui est habituel du reste pour la race mongole. Les oreilles sont bien formées, leur longueur est de 6 centimètres. La voûte palatine a la forme normale, Les dents ne représentent rien d'arnomal.

La hauteur du tronc de la fourchette sternale au pubis est de 50 centimètres Le dos est plat. La colonne vertébrale est d'une mobilité normale ; il existe une très petite scoliose dans la région dorsale à convexité gauche ; l'ensellure lombaire est très prononcée.

Les membres supérieurs sont très courts, l'extrémité des doigts, les bras pendants, arrive à peine à la région de l'épine iliaque antéro-supérieure, tandis qu'ordinairement ils atteignent le tiers inférieur de la cuisse.

Il existe aux membres supérieurs une légère flexion de l'avant-bras et l'extension complète en est impossible. Tous les segments des membres sont réduits, mais on observe la plus grande réduction au segment proximal-micromélie rhizomélique de Pierre Marie. Les mains ont la forme typique pour l'achondroplasie, décrite par le même auteur, la main en trident. Les doigts sont gros et courts, la différence entre l'index, le médius et l'annulaire est minime. Les trois doigts du milieu sont rapprochés par leurs premières phalanges et s'écartent les uns des autres par leurs extrémités.

Au membre supérieur droit nous trouvons les dimensions suivantes : sa longueur totale = 35 cent. 5, la longueur du bras = 11 cent. 5, la lon-

gueur de l'avant-bras = 13 centimètres, celle du carpe et du métacarpe = 4 cent.5 et celle du médius = 6 cent. 5.

Les dimensions du membre supérieur gauche sont presque les mêmes, sa longueur totale est d'un demi-centimètre en moins que celle du membre droit.

Les membres inférieurs sont aussi raccourcis avec le même caractère de micromélie rhizomélique.

Voici les mesures prises sur le membre inférieur droit : la longueur totale = 39 cm. 5, la longueur de la cuisse = 17 cm. 5, la longueur de la jambe = 19 centimètres, la longueur du pied = 13 cm. 5.

Les épiphyses des os longs paraissent assez volumineuses ; les diaphyses n'offrent pas de courbures visibles et semblent avoir le diamètre normal, mais par rapport à leur brièveté elles ont l'air d'être épaissies.

Les membres inférieurs sont un peu arqués, ce qu'on observe souvent chez les achondroplases, mais cette déformation dépend de l'élargissement du plateau tibial et de la position de la tête du péroné, qui remonte plus haut que d'ordinaire (Pierre Marie), ce qui crée un certain trouble de la forme de la région de l'articulation du genou. L'autre cause de ce phénomène, la proéminence des muscles antéro-externes de la jambe très développés (Porak et Durante), existe aussi dans notre cas.

La forme du thorax ne présente pas de troubles appréciables. Notons encore que les organes génitaux sont bien développés et le réflexe crémastérien est vif.

La peau ne présente rien d'anormal, elle est souple et sans transpiration exagérée. Les cheveux sont foncés ; la tresse de notre chinois est assez épaisse et luisante. Les poils sont assez abondants au pubis et sous les bras.

Les organes intérieurs ne présentent pas de changements notables.

Le pouls = 80 par minute.

Les réflexes tendineux sont vifs.

Li possède une musculature très bien développée et une force tout à fait suffisante.

La profession de Li est du même genre que celle des deux achondroplases, Sicard et Fouroff, décrits ici-même par le Dr Apert, il est un prestidigitateur et jongleur nomade. Ses mouvements sont agiles et pleins d'adresse. Il court avec une grande vitesse, vraiment extraordinaire pour ses petites jambes ; il jongle habilement avec un couteau et une lance, attrape le cerceau, etc.

En ce qui concerne le degré de développement psychique de notre malade, la réponse catégorique à ce sujet est embarrassante vu notre manque de connaissance de sa langue maternelle.

En tout cas Li ne faisait pas l'impression d'une intelligence réduite: il savait plusieurs mots russes, était très gai et très vif et faisait beaucoup rire par ses plaisanteries ses spectateurs chinois. Il paraissait mener une existence indépendante, du moins les deux fois qu'il visita notre hôpital il n'y avait personne qui l'accompagnât.

Autant qu'il fut possible de l'apprendre par l'interprète, Li tient son affection pour congénitale ; ses parents étaient d'une taille et d'une stature normales et en général il n'y avait plus de cas de nanisme dans la famille.

Dans le problème de notre court article n'entre pas l'analyse de la question compliquée de la pathogénie et de l'étiologie de l'achondroplasie, question qui est encore loin d'être résolue.

Assez récemment ont été publiées ici-même une revue générale très détaillée des opinions et des théories de cette dystrophie dans le mémoire de Porak et Durante, et la statistique intéressante des cas publiés de l'achondroplasie dans l'article de Parhon, Shunda et Zalplachta.

La littérature des toutes dernières années n'a rien donné de nouveau sur la théorie de l'achondroplasie. En ce qui concerne la symptomatologie de cette affection on ne trouve de nouveaux faits que dans les descriptions de l'achondroplasie atypique et incomplète. Quant aux symptômes de l'achondroplasie typique du type de Pierre Marie, ils ont reçu apparemment une description presque définitive dans les travaux de Pierre Marie d'Apert, de Cestan, de Porak, de Durante et d'autres auteurs.

Notre cas est un des plus typiques ; on n'y trouvera de nouveau que la race du malade.

SERVICE DES MALADIES NERVEUSES (Dr E. FLATAU)
A L'HOPITAL ISRAÉLITE A VARSOVIE

TUMEURS DE LA MOELLE ÉPINIÈRE ET DE LA COLONNE VERTÉBRALE

PAR

Edouard FLATAU.

Une des questions des plus importantes au moment actuel est sans doute celle des tumeurs du système nerveux central. Après une longue époque pendant laquelle les neurologistes les plus illustres s'efforçaient uniquement de faire les diagnostics les plus précis, le moment est venu où la préoccupation de la thérapeutique de ces cas ressort au premier plan. Le scepticisme en ce qui concerne la thérapeutique de différentes maladies nerveuses même organiques cède sa place à un point de vue plus optimiste et l'espoir, si minime qu'il soit, nous guide surtout quand il s'agit des tumeurs du cerveau et de la moelle épinière. C'est de ces dernières que nous traiterons ci-dessous.

Il y a 22 ans, Gowers, le premier, a attiré l'attention sur cette question. Il diagnostiqua une tumeur de la moelle épinière et décida de l'opérer.

L'opération fut exécutée par Horsley (1887). C'était un fait d'une importance inouïe et pourtant pas assez apprécié durant les dix premières années. Dans la monographie de Bruns publiée dix ans après l'opération de Horsley nous apprenons que de pareils traitements ne furent appliqués que dans 20 cas. Il a fallu des résultats très favorables obtenus dans quelques opérations des tumeurs médullaires pour que les neurologistes et les chirurgiens étudient à fond la question des diagnostics et des indications opératoires.

Le travail de Hursberg (1908) nous enseigne combien l'intérêt des neurologistes pour cette question s'est accru. Dans son travail, ainsi que dans ceux qui le suivent, nous voyons que le nombre de cas de tumeurs extramédullaires opérées et publiés était 136 jusqu'à l'an 1908. Et il augmente tous les jours.

Chez nous, en Pologne, la première opération fut exécutée par le Dr Kraïewski en 1899 chez le malade observé par le Dr Dunin et moi (Voir ci-dessous l'Observation XIII). Ensuite des opérations de tumeurs de la

moelle épinière furent faites à Varsovie par les docteurs Czarkowski, Krause, Oderfeld ; à Lodz-Krusche par le Dr Goldman.

Grâce à la technique toujours plus perfectionnée les résultats des opérations sont devenus de plus en plus favorables. Les cas publiés jusqu'ici sont suivis de succès dans 52 0/0 (dans 35 0/0, c'était une guérison complète ou une notable amélioration).

La classification des tumeurs de la moelle épinière les divise en deux grands groupes. Le premier contient les tumeurs localisées dans les tissus avoisinant la moelle épinière (les méninges et la colonne vertébrale) et qui la compriment secondairement ; dans le second groupe, les tumeurs de la moelle même (tumeurs intramédullaires). Bruns, dans sa monographie divise le premier groupe en deux classes : *a)* tumeurs à point de départ dans la colonne vertébrale ou tissus mous voisins (tumeurs vertébrales) et *b)* les tumeurs des méninges (tumeurs intravertébrales). A cette dernière classe, appartiennent : 1° les tumeurs qui ont comme point de départ le périoste de la colonne vertébrale ou la face externe de la dure-mère ou le tissu graisseux environnant (tumeurs extradurales). Bruns considère tout à fait à part les tumeurs qui, par un bout entrent dans le canal rachidien et par l'autre en sortent. Les deux bouts communiquent par les trous de conjugaison. Ce sont des tumeurs en forme de sablier (Sauduhrge-Schrvülsle) ; 2° les tumeurs à point de départ de la face interne de la dure-mère de l'arachnoïde, du ligament dentelé, des racines médullaires ou de la pie-mère.

Comme matériel pour ce travail, je me suis servi de 21 cas observés par moi-même. Je les ai étudiés pour la plupart à l'hôpital Israélite à Varsovie ; j'ai eu la chance d'en examiner quelques-uns dans le service du Dr Sawicki qui les a mis libéralement à ma disposition.

J'ai divisé la description de tous les cas en trois parties : dans la première je traite des tumeurs *vertébrales* ; dans la seconde, des tumeurs que j'aurais nommées *extravertébrales*, ce sont des tumeurs qui ont leur point de départ dans les parties environnantes de la colonne vertébrale et qui pénètrent ensuite pour la plupart du temps par les trous de conjugaisons dans le canal rachidien (il y a des cas où les tumeurs, sans pencher même dans ce canal, donnent des symptômes de compression médullaire) ; enfin, dans la troisième partie il s'agit des tumeurs *intravertébrales*.

Des 22 cas ci-dessous, 3 ont été publiés avec les Drs Klichen, Sterling et Mlle Zylberbast.

PREMIÈRE PARTIE

TUMEURS VERTÉBRALES

Observation I.

La malade A. K..., âgée de 54 ans, est entrée le 15 septembre 1906 dans le service du Dr Sawicki.

Au mois de mai 1906 elle a remarqué une petite tumeur au sein gauche qui grossissait peu à peu. Au mois de juillet, amputation du sein gauche ; depuis le mois de juin la malade sentant des douleurs le long du membre supérieur droit. Depuis 5 semaines, douleurs en ceinture ; elles atteignent les plis de l'aine.

Etat actuel (16 *septembre* 1906). — Malade d'une bonne taille, état général médiocre. Dans la région de la mamelle gauche, on voit une cicatrice. Au bord interne de la cicatrice, sur le sternum, on palpe une induration de la peau sous forme d'une tumeur de la grandeur d'une prune. Des petites tumeurs rosâtres se trouvent dans le voisinage.

Le membre supérieur droit pend inerte le long du corps. La main et les doigts conservent leurs mouvements. La partie supérieure de l'avant-bras et le bras sont modérément œdématiés. Les XIe, XIIe vertèbres dorsales et la Ire lombaire sont douloureuses à la pression. Quand on appuie sur toute la colonne vertébrale, la malade sent la douleur dans ces mêmes vertèbres. La malade ne peut pas se lever sans être aidée. Les réflexes patellaires sont exagérés des deux côtés. Trépitation épileptoïde du genou. Le réflexe du tendon d'Achille est normal. La sensibilité aux membres inférieurs est conservée.

2 *novembre*. — Depuis quelques jours, les membres inférieurs sont parésiés surtout celui du côté droit. Hier il y avait des mouvements actifs dans le membre inférieur gauche (la malade ne pouvait pas le lever tout entier, mais les mouvements de flexion du genou, du pied et des orteils étaient encore possibles). Le membre inférieur droit a perdu toute faculté de mouvement (la hanche aussi bien que la jambe et le pied). Aujourd'hui la malade est sans connaissance, ronfle, sa figure est cyanosée. Incontinence d'urine. Le membre inférieur droit est en état de paralysie flasque, le gauche ne tombe pas inerte quand on le soulève (tonus musculaire conservé). Les réflexes rotuliens et du tendon d'Achille sont vifs. Les réflexes plantaires sont normaux. De profondes piqûres ne provoquent pas de réactions (perte de connaissance). Le même soir, la malade est morte.

A l'autopsie, on a trouvé de nombreuses métastases visibles à l'œil nu dans les corps vertébraux (dans la VIIe cervicale et depuis la Xe dorsale vers le bas) aussi bien que dans les trous de conjugaison. Nulle part on ne constate les métastases envahissant le canal rachidien et comprimant la moelle épinière. On voit des métastases dans les côtes. La surface de la moelle épinière est sans tumeur. De même les organes internes.

L'examen microscopique a démontré des altérations insignifiantes. Il n'y

avait ni foyers inflammatoires, ni dégénérescence secondaire dans aucun segment. Les coupes colorées par la méthode de Weigert montrent que le réseau fibrillaire dans la substance grise est partout normal. La substance blanche est également tout à fait normale. Dans la partie cervicale aussi bien que dans la dorsale et la lombo-sacrée les cloisons sont devenues plus larges et les vaisseaux sanguins augmentés en nombre. Ils sont dilatés et remplis de sang. Quelques vaisseaux ont leurs parois un peu épaissies et par place on aperçoit les espaces périvasculaires élargis.

De semblables changements nous décèlent la méthode de V. Gieson, mais on les voit plus distinctement. Les segments dorsaux inférieurs et lombo-sacrés sont les plus touchés sous ce rapport. La riche vascularisation est surtout visible dans la substance grise. Au niveau de renflement lombaire la substance grise est tellement vascularisée qu'elle semble être injectée par un liquide. Les cellules nerveuses sont souvent entourées par de fins capillaires qui forment une sorte de réseau à cloisons très fines. Quant aux cellules mêmes, elles ne présentent pas de changements dans les cornes antérieures. Quelques-unes se colorent faiblement. Les méninges sont normales. Leurs vaisseaux sont dilatés et remplis de sang.

On ne constate pas de foyers inflammatoires, ni sur ces coupes, ni sur d'autres colorées par l'hématoxyline et l'alun. La méthode de Marchi n'a pas montré de changements pathologiques dans ces coupes.

Dans ce cas, il faut attirer l'attention sur le fait que la moelle ne présentait presque pas de changements anatomo-pathologiques, tandis que cliniquement, on constatait des symptômes nerveux.

Pour m'assurer définitivement de la vérité de ce fait j'examinai ultérieurement toute la moelle épinière. On pouvait supposer qu'un petit segment malade était passé inaperçu, mais ce second examen, minutieux, n'a pas donné d'autres résultats. On ne pouvait noter nulle part de foyer pathologique.

Observation II.

Le malade Zieutz., âgé de 63 ans, est entré à l'hôpital le 21 mai 1908.

Il est malade depuis 7 mois. Il a de fortes douleurs, surtout dans la région de la XI[e] côte. Elles débutent sur la face antérieure droite du thorax et de là s'irradient en arrière vers la colonne vertébrale. Les douleurs sont vives, presque constantes, elles augmentent pendant la nuit de sorte que le malade ne dort pas depuis quelques mois. A côté de ces douleurs, le malade se plaint de douleurs symétriques du côté gauche, mais elles sont plus faibles. Les douleurs augmentent quand le malade bouge, quand il se lève du lit, ou quand il se courbe. Pendant l'accès de fortes douleurs du côté gauche, le malade sent parfois une étrange douleur, comme si l'on cassait sa hanche droite et sa gauche; « le membre inférieur droit lui semble alors plus court que le gauche ».

La marche lui était possible jusqu'aujourd'hui; il ne se fatiguait pas et n'avait pas de douleurs dans les membres inférieurs. Pendant ces dernières années

il avait le sentiment de courbature dans la région dorsale de la colonne vertébrale. Dans ces derniers temps aussi cette partie se courba ; le malade soutient qu'auparavant, il se tenait tout à fait droit. Il n'eut jamais de troubles d'urines ; toujours constipé Jamais sérieusement malade.

Il a eu de sa première femme deux enfants, qui sont morts jeunes. De sa seconde femme il n'a pas d'enfants. Nie la syphilis. Son père est mort d'une maladie du cerveau, sa mère, dans la profonde vieillesse (artério-sclérose). Pas d'antécédents tuberculeux.

Etat actuel. — Le malade est d'une haute taille ; état général médiocre. Les organes internes ne présentent rien de particulier. Les pupilles, assez étroites, la gauche plus que la droite. Elles réagissent faiblement à la lumière. Les autres nerfs crâniens sont normaux.

La force musculaire des membres inférieurs est bien conservée. Les réflexes du muscle triceps et périostaux sont faibles des deux côtés. La sensibilité est bien conservée. Les membres inférieurs conservent leur force musculaire normale, excepté les muscles fléchisseurs de la hanche (forte douleur). Les réflexes patellaires sont faibles des deux côtés. Le réflexe du tendon d'Achille est faible du côté gauche, il est vif du côté droit. Le plantaire est normal. Les réflexes abdominaux sont faibles. La sensibilité est conservée (le malade se trompe de temps en temps et donne de fausses réponses quand on applique le froid ou le chaud sur sa jambe et son pied droits). Les XIe et X^{e} côtes sont douloureuses des deux côtés, surtout dans l'espace qui sépare la ligne axillaire antérieure et postérieure. Des douleurs siègent aussi dans les Ve et VIe espaces intercostaux et dans les côtes correspondantes (entre la ligne axillaire antérieure et postérieure), la douleur la plus forte est en dehors du mamelon droit. Dans le Xe espace intercostal gauche, sur la ligne verticale qui passe par le sommet de l'aisselle, se trouve une petite tumeur de volume d'un pois, mobile sous la peau. Elle n'est pas douloureuse au palper. Mais cette région, en dehors de la tumeur et en bas, est douloureuse.

Sur la face antérieure du corps, sur la poitrine, dans la région du muscle deltoïde il y a de nombreuses taches brunâtres. On constate aussi des verrues dans le pli de l'aine gauche, sur la poitrine, sur le tronc, la nuque.

Sur la ligne médiane du cou un peu à gauche de la pomme d'Adam, on voit une tumeur de la grosseur d'une prune, molle et lobulée.

26 *avril.*— On opère. On extirpe une petite tumeur dans le Xe espace intercostal gauche.

29 *mai.* — Le malade ne sent plus de douleurs du côté gauche, à droite elles persistent.

4 *juin.* — Le malade se plaint de très fortes douleurs en ceinture. Elles passent sous l'ombilic et vont en arrière, en s'arrêtant de 2-3 travers de doigt de la colonne vertébrale (des deux côtés).

11 *juin.* — Pendant 4 jours, le malade souffrait de douleurs dans la région supérieure de l'abdomen, sous les côtes, et sur la ligne ombilicale. La force musculaire des membres supérieurs est bonne. Le gros orteil du pied droit a une tendance à se placer en extension. Le réflexe du tendon d'Achille droit

est plus vif. Les réflexes plantaires sont très faibles. Les abdominaux des deux côtés sont conservés ; le gauche est plus vif. La sensibilité est conservée. La colonne vertébrale n'est pas douloureuse.

15 *juin*. — Le malade se plaint de douleurs en ceinture au-dessous de la XII[e] côte ; les douleurs partent de la colonne vertébrale, vont en avant et envahissent l'abdomen (elles sont plus fortes du côté droit).

Le 17 juin, le malade est sorti de l'hôpital pour aller à Bousk (eaux sulfureuses). Son état ne s'améliore pas et il part à Berlin où il reste pendant un certain temps sous l'observation du Prof. Oppenheim, qui nota (le 25 août 1908) les choses suivantes : douleurs dans la région dorsale inférieure, le dernier temps aussi dans la jambe droite. La colonne vertébrale est peu mobile et présente une lordose lombaire tandis que la partie supérieure de la région dorsale présente une cyphose. La lordose lombaire commence un peu plus haut que d'habitude. On remarque du premier coup d'œil l'atrophie musculaire générale et surtout des muscles fessiers. La pression des dernières côtes à gauche est douloureuse, A la percussion, le sang est plus mat de ce côté qu'à droite. La peau de la région fessière est tout à fait flasque. Les mouvements de tous les muscles de cette région sont affaiblis. L'excitabilité mécanique est augmentée mais non ralentie. L'examen électrique n'a pas démontré de changements appréciables. Constipation opiniâtre. La sensibilité du périnée et des organes génitaux est normale.

La palpation de la région gauche de l'abdomen est douloureuse, on sent des ganglions mais la résistance des parois n'est pas augmentée. Les ganglions du pli de l'aine gauche sont mieux palpables que les droits.

Diagnostic : tumeur de la colonne vertébrale au niveau des vertèbres dorsales inférieures ou lombaires supérieures.

Le malade retourne à Varsovie dans un état pire qu'il n'est parti. Je l'ai vu le 18 septembre. Il a maigri, ne quitte plus son lit. La marche est possible mais lente, difficile. Le malade éprouve de la difficulté à s'asseoir sur son lit. La position la moins gênante est d'être couché sur le dos. Les compresses chaudes calment les douleurs, qui sont si fortes et si constantes que le malade reçoit toutes les 3-4 heures une injection de morphine. Les douleurs ne sont pas bien localisées. La région la plus douloureuse est la partie inférieure de la colonne vertébrale (lombo-sacrée). En outre il a des douleurs dans les hypochondres surtout à droite et des douleurs en ceinture. La colonne vertébrale est arquée au niveau des vertèbres dorsales moyennes et inférieures. La pression de la XII[e] vertèbre dorsale est douloureuse.

Le malade immobilise sa colonne vertébrale. La pression des dernières côtes à droite est douloureuse aussi bien que certains espaces intercostaux inférieurs à droite. Météorisme. Membres inférieurs atrophiés surtout dans la région des fesses. Les réflexes tendineux sont conservés assez vifs, les plantaires sont normaux. On ne peut pas obtenir les abdominaux. Le réflexe crémastérien est conservé. La sensibilié est intacte. Le foie, la rate sont normaux. Pas de tumeurs palpables sous la peau. Mort dans la seconde moitié d'octobre 1908.

L'examen microscopique (Dr Dmochovski) de la petite tumeur extirpée le 26 mai nous enseigne que c'est une néoformation maligne assez bien délimitée, richement infiltrée tout autour. On y distingue deux sortes de tissus. Premièrement des foyers des grandes cellules à gros noyaux vésiculeux sans substance intercellulaire. Ces foyers sont entourés des faisceaux de tissu conjonctif à noyaux fusiformes. Par place, le tissu conjonctif pénètre dans les foyers des grandes cellules sous forme de filaments bien tenus. Par place, les faisceaux conjonctifs sont assez larges et constituent un réseau distinct. Les mailles de ce réseau ne sont pas remplies par les grandes cellules mais elles y sont disposées en une ou quelques rangées. La disposition n'est pas régulière, elle rappelle les cellules endothéliales proliférantes.

Diagnostic. — Endothéliome tubulaire. Il faut supposer que c'est une métastase hypodermique d'une tumeur primitive de la colonne vertébrale (également endothéliome).

Résumé. — Nous sommes en présence d'un homme âgé de 63 ans qui 7 mois avant d'entrer à l'hôpital (et un an avant sa mort) ressent dans la région de la XIe côte droite de fortes douleurs qui s'irradient vers la colonne vértébrale. Les douleurs sont presque constantes, augmentent la nuit. Du côté gauche, douleurs semblables, mais moins fortes. Pendant les crises douloureuses, la cuisse droite est le siège des douleurs rappelant celles des fractures. Dans les derniers temps est apparue une courbure de la colonne vertébrale dans sa partie dorsale. A l'examen on constate que la pression des XIe et Xe côtes à droite et à gauche est douloureuse (à quelques travers de doigt de la colonne vértébrale et surtout sur la ligne axillaire). Les Ve et VIe espaces intercostaux droits sont douloureux, (et plus en dehors du mamelon, on trouve une petite tumeur dans le Xe espace intercostal gauche sur la ligne axillaire qu'on extirpe et examine (endothéliome tubulaire).

Sur tout le corps, on voit de nombreuses verrues et des taches brunâtres et une tumeur assez considérable en dehors de la pomme d'Adam. Quant aux nerfs crâniens et aux membres, on n'y trouve pas de changements. Le réflexe du tendon d'Achille gauche est faible, le droit vif. Le malade se trompe de temps en temps quand on examine sa sensibilité thermique sur la jambe et le pied droit.

Pendant son séjour à l'hôpital, le malade a éprouvé de fortes douleurs des deux côtés, sous les côtes, dans différentes régions de l'abdomen (de même que des douleurs en ceinture). Le réflexe du tendon d'Achille droit était plus vif que le gauche, tandis que les abdominaux présentaient le contraire. Avant sa sortie de l'hôpital (4 semaines de séjour), il commença à éprouver des douleurs sous la XIIe côte ; de la colonne vértébrale elles allaient en avant (en ceinture). Le malade est parti à l'étranger. On y a

constaté une lordose et la raideur de la colonne vertébrale, une gibbosité dans la partie dorsale. Les côtes gauches inférieures étaient douloureuses. Atrophie appréciable des masses musculaires fessières et diminution de leurs mouvements. Diagnostic : tumeur de la colonne vertébrale dans la partie inférieure de la région dorsale et dans la partie supérieure de la région lombaire. Le malade retourne à Varsovie. Un mois avant sa mort il ne quitte plus son lit, quoique la marche lente soit encore possible. Une forte douleur dans la partie inférieure de la colonne vertébrale, dans les côtés et des douleurs en ceinture. Tous les 3-4 heures, des injections de morphine. La pression sur la colonne vertébrale au niveau de la XII[e] vertèbre dorsale provoque des douleurs. La colonne est immobile. La pression sur les dernières côtes du côté droit est douloureuse. Météorisme. Les réflexes tendineux et peauciers des membres inférieurs sont conservés; les abdominaux impossibles à produire.

Dans ce cas il s'agit sans doute d'une tumeur. Mais il nous semble qu'elle n'était pas localisée uniquement dans la colonne vertébrale. La petite tumeur excisée pendant la vie avait le caractère d'une néformation; il est possible qu'à côté de celle-là il y en avait d'autres cachées.

Les symptômes principaux dépendaient tout de même de la tumeur de la colonne vertébrale. Il faut prendre en vue spécialement le point suivant : une gibbosité accentuée existait dans la région dorsale inférieure. Jusqu'à la mort, cette cyphose est restée régulière sans trace d'une fracture quelconque, ce qui arrive le plus souvent dans les caries. On ne pouvait non plus noter des douleurs bien localisées et limitées, ce n'est que quelques semaines avant la mort que la douleur a atteint son point culminant dans la région de la XII[e] vertèbre dorsale. De ce point aussi les douleurs s'irradiaient vers les dernières côtes, surtout du côté droit et sur l'abdomen. La tumeur se trouvait comme il faut l'admettre dans l'os même et comprimait les racines postérieures, et, probablement les antérieures aussi (preuve : l'atrophie des muscles fessiers). Quant aux symptômes qui dépendent de la moelle épinière même, on ne les a pas notés. Il est vrai que le réflexe du tendon d'Achille droit était plus vif et l'abdominal plus faible que du côté opposé, il y avait une constipation opiniâtre (sans troubles urinaires). Mais c'est trop peu pour se prononcer pour une maladie de la moelle épinière. La tumeur était maligne. Le docteur Dmochovski qui a eu l'obligeance d'examiner les coupes suppose qu'il s'agissait d'une tumeur primitive de la colonne vertébrale (endothéliome), avec une métastase hypodermique.

Observation III.

La malade Sz., âgée de 43 ans, est entrée à l'hôpital le 5 juillet 1908.

Il y a 15 mois, la malade ressentit une douleur dans la région lombaire et des douleurs en ceinture dans le ventre. Au début les douleurs étaient d'une moyenne intensité mais stables. Peu à peu elles ont envahi les membres inférieurs et toute la colonne vertébrale. Elles augmentaient toujours et se calmaient, pour de courtes durées seulement sous l'influence de la morphine. La malade commence à avoir des paresthésies (sensations de chaud et de fourmillement) dans le dos, le ventre et les membres inférieurs. Elle marche difficilement à cause des douleurs qui augmentent par le mouvement.

Il y a 6 ans, la malade a subi une opération : on a extirpé une tumeur de l'utérus. Pas d'autres maladies. Elle a 7 enfants bien portants. Une fausse couche au troisième mois. Elle était déjà à l'hôpital (aux mois de novembre et décembre 1907) au service du Dr Bregman. Son état à ce moment-là était le suivant : le membre inférieur gauche est plus faible que le droit. Le signe de Lasègue de deux côtés (faiblement marqué). Les réflexes patellaires bien vifs, surtout du côté droit. La trépidation épileptoïde du pied droit (à gauche quelques mouvements classiques). Le réflexe plantaire a une tendance à mettre les orteils en extension (Babinski pas sûr). Les abdominaux supérieurs sont égaux des deux côtés, inférieur droit aboli, la gauche faible. Région lombaire douloureuse, à un degré plus considérable — celle des fesses. Les nerfs cruraux sont douloureux à la pression. La sensibilité intacte.

Etat actuel. — Malade d'une taille moyenne, bien conformée, pâle. Les organes internes sans changements appréciables. Les nerfs crâniens normaux. Les membres supérieurs fonctionnent normalement. Les réflexes du muscle triceps et périostal, normaux des deux côtés. Les membres inférieurs, au point de vue des mouvements, sont normaux. Quant à leur force, le membre gauche en jouit à un degré plus grand que le droit, surtout en ce qui concerne le mouvement d'extension de la cuisse et de flexion du genou (il est possible que la douleur plus forte du côté droit explique ce mouvement affaibli). Réflexes abdominaux droits abolis, gauches faibles. Les réflexes patellaires des deux côtés sont très vifs, de même que ceux des tendons d'Achille. Le signe de Babinski du côté droit, est faiblement marqué, du côté gauche le grand orteil reste immobile. Signe de Lasègue, à droite. La sensibilité est conservée, excepté sur un petit espace dans l'hypochondre droit, où les sensations sont un peu confuses. La malade marche sans appui, tient raide sa colonne vertébrale. Quand elle se penche, la douleur dans la région lombo-sacrée augmente.

La pression exercée sur toute la colonne vertébrale depuis les dorsales moyennes vers le bas est douloureuse. Douleurs spontanées dans le sacrum (qui de là vont en ceinture vers les hypochondres et l'abdomen). La malade éprouve une sensation comme si on « la coupait avec un couteau) ». Tout le membre inférieur droit lui fait mal. Les douleurs nocturnes l'empêchent de dormir, elles sont de la même intensité que les diurnes.

L'examen des organes génitaux montre qu'ils sont normaux. La vulve et le vagin sont normaux. Les annexes droits ne sont pas palpables. L'utérus petit, mobile, indolore. Ectropion du col (saigne pendant l'examen). Les annexes gauches sont hypertrophiées, douloureuses, peu mobiles.

Réaction de Pirquet positive.

Pendant le séjour à l'hopital, la malade souffrait énormément à cause des douleurs qui ne se calmaient qu'avec la morphine. Un certain soulagement lui était procuré par la compresse chaude électrique.

Au mois de juillet les pieds ont enflé. La colonne vertébrale, surtout au niveau des IIe-IVe vertèbres, est toujours très douloureuse. Au mois de septembre l'état persiste. La malade marche en se tenant raide. La force musculaire des membres inférieurs est bonne. Les réflexes patellaires sont exagérés : un faible coup donné à la rotule provoque des mouvements classiques plus forts à droite qu'à gauche. Réflexes du tendon d'Achille très vifs ; à droite, trépidation épileptoïde. Réflexe plantaire indéfini. La sensibilité est conservée. *La malade gémit de douleurs. Elle tente de se suicider* (en vain). Douleurs dans le dos, en ceinture et aux membres inférieurs (à droite plus fortes). De temps en temps les membres inférieurs se plient automatiquement même quand la malade reste tranquille. Parfois tout le tronc saute. La dose de 0,015 de morphine suffisante autrefois pour calmer les douleurs doit monter à présent à 0,025 sans grand effet. La malade reste toujours sous la compresse électrique qui la soulage un peu. La malade quitte l'hôpital le 12 septembre 1908, sans changements appréciables dans son état.

Résumé. — Il y a 15 mois, la malade âgée de 43 ans éprouve pour la première fois des douleurs persistantes dans la région sacrée qui s'irradiaient vers la région abdominale. Les douleurs envahissaient peu à peu les membres supérieurs et toute la colonne vertébrale.

Au début, d'intensité moyenne, elles sont devenues intolérables et ne cessaient que sous l'influence de la morphine. Des paresthésies dans le dos et le ventre. Il y a 6 ans, ablation d'une tumeur utérine ; 8 mois avant l'entrée à l'hôpital, elle présentait l'affaiblissement du membre supérieur droit, de vifs réflexes patellaires, une trépidation épileptoïde du côté droit, le signe de Babinski non appréciable (tendance des orteils de s'étendre), le signe de Lasègue des deux côtés. Douleurs à la palpation de l'os sacré, des fesses et des nerfs sciatiques et cruraux.

État actuel. — Nerfs crâniens et membres supérieurs sans changement. Membres supérieurs : le droit un peu plus faible ; les réflexes tendineux un peu exagérés, signe de Babinski à peine marqué à droite ; signe de Lasègue à droite.

Sensibilité intacte (de temps en temps, sensations fausses dans l'hypochondre droit). La malade immobilise sa colonne vertébrale. La douleur augmente quand la malade s'abaisse. La malade se plaint de douleurs extrêmement fortes dans toute la colonne vertébrale et principalement dans le sacrum.

Elle décrit sa sensation : « comme si l'on coupait avec des couteaux ». Les douleurs s'arradient vers les hypochondres et l'abdomen. Les douleurs

nocturnes sont également pénibles, mais ne dépassent pas celles du jour. On était obligé de lui donner à chaque instant de la morphine. Pendant son séjour à l'hôpital, est apparu le gonflement des pieds. La douleur de la colonne vertébrale commence à se localiser dans la région entre les IIe et IVe vertèbres dorsales. Les réflexes patellaires étaient exagérés à tel point qu'une faible percussion de la rotule provoquait des mouvements cloniques de la jambe (du côté droit ce réflexe est surtout vif). Trépidation épileptoïde du côté droit. Tout le temps pendant son séjour à l'hôpital la malade gémissait de douleurs. Une tentative de suicide à cause des douleurs intolérables. De temps en temps des soubresauts automatiques des jambes et même du tronc. La dose de 0,025 de morphine ne calme plus les douleurs. La malade quitte l'hôpital sans amélioration.

Dans ce cas il s'agissait sans doute d'une tumeur des vertèbres. En faveur de ce diagnostic partent les douleurs incessantes dans toute la colonne vertébrale, s'irradiant vers les membres inférieurs et l'abdomen, douleurs qui ne la quittaient pas un instant, même sous l'influence de la morphine. On pouvait éliminer la tuberculose des vertèbres, vu son absence ailleurs, l'absence d'élévation de température, et de tout changement dans la colonne vertébrale ; les douleurs dans le cas de tuberculose rarement atteignent pareille intensité et ne durent pas si longtemps.

Quant aux symptômes médullaires, on constatait déjà dans les 6 premiers mois de la maladie que la jambe droite était plus faible que la gauche, que les réflexes tendineux aux membres inférieurs étaient exagérés, le signe de Babinski, légèrement marqué du côté droit. Pendant son second séjour à l'hôpital, on constatait outre les symptômes précités, une douleur localisée dans les IIe et IVe vertèbres dorsales. Jusqu'au dernier moment de son séjour à l'hôpital on ne constatait pas de symptômes médullaires importants (1 an 1/2 depuis le début de la maladie). Cela nous fait penser que la tumeur n'a pas provoqué de changement organique grave dans la moelle épinière. Il est possible que dans une région de la moelle (la dorsale supérieure peut-être) des changements de structure peu prononcés se soient produits dans la moitié droite. Ce sont eux qui ont donné l'affaiblissement de la jambe droite, la trépidation épileptoïde avec signe de Babinski léger.

Observation IV.

Le malade Su.., âgé de 54 ans, est entré à l'hôpital le 20 août 1908.

Il y a 5 ans, le malade a remarqué que son corps thyroïde était augmenté de volume peu à peu apparaissait dans cette région une tumeur. Elle croissait au début assez vite, puis (il y a quelques années) est restée stationnaire. Depuis 2 ans la tumeur croit dans la partie supérieure du sternum. Au début on y sentait une tuméfaction qui augmentait toujours. Un peu plus tard apparurent les

douleurs et une certaine immobilité de la nuque. Depuis un an le malade ressent des douleurs dans la colonne vertébrale, qui s'irradient dans les hypochondres.

Les douleurs étaient plus fortes dans la position assise, dans la position debout et dans la marche. Quand le malade se reposait couché elles se calmaient. Il y a un an apparurent des crampes de la jambe gauche. Le malade se plaint encore d'une sensation de pesanteur dans la région précordiale, et de la respiration difficile. Pas d'autres maladies. La famille est bien portante.

Etat actuel. — Malade d'une haute taille, bien amaigri. Le corps thyroïde est augmenté de volume, dans le lobe droit on sent une tumeur dure. Dans la partie supérieure du sternum, tumeur du volume d'un œuf, molle. A la percussion, matité sur le manubrium du sternum. On ne constate pas une limite bien nette entre la tumeur du corps thyroïde et celle du sternum.

La colonne vertébrale est douloureuse à la pression exercée sur la XIIe dorsale et la Ire lombaire vertèbre. Dans la région supérieure des vertèbres dorsales du côté droit, tout près de la colonne même, on constate une tumeur bien douloureuse à la palpation. Les mouvements de la colonne vertébrale sont limités, le malade la ménage (douleurs !). Mouvements de la tête exécutés avec attention et avec peine (douleurs !). La douleur atteint le maximum d'intensité quand le malade fléchit la tête en avant ou de côté plus librement, il la tourne des deux côtés.

Les nerfs crâniens ne présentent rien de notable. Les pupilles sont égales, réagissant bien à la lumière. Les membres supérieurs et inférieurs ne présentent aucun trouble dans ces mouvements et dans la sensibilité. La force musculaire des jambes est normale. Pas d'ataxie. Pas d'atrophie visible. Réflexes périostaux bien faibles de même que les réflexes patellaires.

Les réflexes du tendon d'Achille très faibles. Les plantaires normaux.

17 *septembre.* — Les réflexes patellaires très faibles. Le réflexe gauche du tendon d'Achille à peine marqué, le droit aboli. Les abdominaux et crémastériens très vifs.

1er *octobre.* — Le malade se plaint de douleurs le long de la face postérieure de la cuisse et de la jambe droite et d'un engourdissement sur la face externe du pied droit. A l'examen objectif il sent mal les piqûres au bord externe du pied droit.

16. — Les réflexes du tendon d'Achille abolis. Les patellaires faibles.

26. — Le malade gémit sans cesse à cause de douleurs dans la région de la nuque et du dos. Autour de l'appendice typhoïde et sur la Ire côte droite sont apparues des tumeurs molles bien douloureuses.

31.— On a appliqué les rayons de Rœntgen : 8 fois sur la tumeur du sternum et 9 fois sur la colonne vertébrale (6, dans sa partie cervicale, 3 dans la lombaire). La région de XIIe dorsale est douloureuse et empâtée. Quand le malade reste un peu longtemps assis il éprouve des douleurs dans la partie dorsale supérieure. Le réflexe du tendon d'Achille gauche à peine marqué, le droit aboli. La flexion du pied droit est notablement plus faible que du gauche, l'extension reste bonne. La sensibilité est intacte aux membres inférieurs. Les réflexes peauciers (plantaire, abdominaux et crémastérien) très vifs.

11 *novembre.* — Le malade quitte l'hôpital dans le même état. Pplaintes constantes contre les fortes douleurs de la nuque. Le malade reste toujours couché. Tout mouvement lui est pénible. L'examen du sang (Dr Klein) montre qu'il y a :

6.4 0/0 de leucocytes.
57 0/0 lymphocytes.
39,5 0/0 transitoires.
1,5 0/0 neutrophiles (?) (avec granulations pas tout à fait distinctes).
2,0 0/0 Mastzellen.

Se basant sur ces données, le Dr Klein supposait qu'il s'agit dans ce cas de myélome lymphoplastique. La formule sanguine cadre aussi bien avec le chlorure, mais les modifications des vertèbres et l'absence de tout changement dans les nerfs crâniens parle en faveur de myélome.

Résumé. — Il s'agit d'un homme de 54 ans qui assiste depuis 5 ans à l'augmentation de son corps thyroïde ; finalement il s'y forme une tumeur. Depuis deux ans, une autre tumeur sur la région supérieure du sternum. Douleurs de la nuque, une certaine immobilité de la colonne, fortes douleurs dans la région moyenne de la colonne vertébrale, douleurs en ceinture sous les côtes.

Etat actuel. — Tumeur dure dans le lobe droit du corps thyroïde.

Une tumeur dans la région supérieure du sternum. Les vertèbres XIIe dorsale et Ire lombaire, sont douloureuses à la pression. Une tuméfaction très douloureuse du côté droit des vertèbres dorsales supérieures. Le malade ménage sa colonne vertébrale (douleurs !). Maximum de douleurs pendant l'abaissement de la tête. Pas de changements dans les nerfs crâniens, ni dans les membres. Réflexes tendineux aux membres inférieurs, supérieurs faibles. On constate au cours de la maladie que le réflexe du tendon d'Achille droit disparaît (abdominaux très vifs), et qu'il intervient une douleur le long de la face postérieure de la cuisse, de la jambe et du pied ; les réflexes du tendon d'Achille disparaissent des deux côtés ; des tumeurs douloureuses apparaissent sur l'appendice xyphoïde et sur la Ve côte à droite. Les rayons de Rœntgen restent sans effet. La région de la XIIe vertèbre dorsale est très douloureuse, molle, la flexion du pied droit, affaiblie. Les douleurs de la nuque le font gémir.

Dans ce cas, la tumeur croissait lentement depuis plusieurs années. Tout d'abord on constate une tumeur dans le corps thyroïde. Puis des néoformations dans les différentes parties du squelette osseux, entre autre au niveau de la XIIe dorsale et lombaire.

L'examen du sang montra qu'il s'agissait de myélome lymphoplastique.

Quant aux phènomènes nerveux on peut les expliquer facilement. Les fortes douleurs dans la région de la nuque, l'immobilisation de la colonne

vertébrale pendant les mouvements, l'irradiation des douleurs étaient produites soit par la compression des nerfs périphériques, soit par celle des racines au sein même des vertèbres par les néoplasmes. Il n'y avait pas de symptômes médullaires. Il nous faut surtout rappeler que le malade n'a pas eu de troubles urinaires ou de défécation. Malgré son état grave, il n'a pas eu d'escarre. La sensibilité est tout à fait intacte. L'abolition du réflexe achilléen, l'affaiblissement du pied droit et des douleurs le long de la face postérieure de la cuisse, de la jambe et du pied droit, sont expliqués par la compression des racines sacrées exercée par la tumeur. Il est possible que la tumeur placée dans la Ire vertèbre lombaire comprimât du côté droit les racines sacrées supérieures, qui à ce niveau partent de la moelle vers la queue de cheval. Par suite de cette compression pouvait bien naître la douleur de la face postérieure de la cuisse et de la jambe, la paresthésie du bord externe du pied avec l'abolition du réflexe du tendon d'Achille. Les symptômes radiculaires sacrés pourraient provenir aussi de la compression des racines sacrées exercée par une tumeur située dans l'os sacré même, mais une telle localisation de la tumeur n'a pas été constatée et le malade n'a pas eu de douleurs dans cette région (l'examen par la voie anale n'était pas fait). Pas de symptômes de névrite.

Observation V.

Le malade Jed, âgé de 40 ans, s'adressa à moi au mois d'août 1904.

Il y a 3 ans il avait des douleurs du ventre. Cet état dura deux ans, puis les douleurs disparurent. Il y a 6 mois il a ressenti une douleur au sacrum ; elle a envahi le membre inférieur droit (face antérieure). Une semaine après, ces douleurs ont passé. A leur place ont apparu les douleurs dans le pli de l'aine gauche s'irradiant vers la fesse gauche et vers la face antérieure de la cuisse. Depuis deux mois ces douleurs se sont propagées dans la région de la jambe gauche le long de sa face antérieure. A ce moment il n'y avait pas de douleurs au sacrum ni dans la jambe droite. Ce n'est que depuis quelques jours que les douleurs de la cuisse droite réapparurent et en plus des douleurs du genou droit et du sacrum (sensation de chaleur dans la moitié gauche du sacrum principalement). A la fin d'avril, début d'incontinence de l'urine. Constipation habituelle. Depuis le mois de mai, pas d'érection. A la fin d'avril le malade pesait 172 livres, il y a deux semaines, 140, maintenant 143 livres.

Durant les deux derniers mois, il calmait ses douleurs par des injections de morphine à hautes doses. A fin de mai et au mois de juin il a passé en Caucasie où il prenait des bains sulfureux et de boue. C'est là que ses membres inférieurs surtout le gauche commencèrent à maigrir.

Pas de syphilis ; en 1892, il fait une fièvre typhoïde avec une psychose aiguë. La famille est bien portante.

Etat actuel.— Le malade est amaigri. Il marche lentement, boitant un peu du côté gauche (comme dans la sciatique).

La jambe gauche est plus faible que la droite. Il ne peut pas la lever tout entière. La flexion de l'articulation de la hanche et du genou est lente et incomplète. La cuisse ne peut surmonter aucune résistance dans le mouvement d'élévation. L'extension de la cuisse est assez bonne. L'adduction est plus faible, l'abduction encore plus faible. L'extension du genou gauche est assez bonne, la flexion visiblement plus faible. Les mouvements du pied sont bons (la flexion dorsale aussi bonne que la plantaire). Mouvements des orteils normaux. Atrophie visible sur la face antérieure de la jambe. La jambe droite ne présente rien de notable par rapport à ses mouvements mais le malade dit qu'il est devenu plus faible et lourd ces derniers temps.

Les deux membres inférieurs sont maigres (surtout le gauche). Les mouvements passifs sont normaux (pas de tonus augmenté), plutôt hypotonicité. La sensibilité est intacte (aux membres inférieurs aussi bien qu'au niveau du sacrum et du périnée). Le réflexe patellaire droit est vif à la première excitation ; les suivantes l'épuisent déjà, et à la fin il n'apparaît plus. Du côté gauche ce réflexe est aboli (de temps en temps on voit une contraction du vaste interne).

Le réflexe du tendon d'Achille est très faible des deux côtés (à gauche il est plus faible).

Le réflexe lombaire, les réflexes abdominaux et crémastériens sont conservés.

Les IIe, IIIe et IVe vertèbres lombaires sont douloureuses, et à l'examen de ces vertèbres, le Dr Krajewste y constata une tumeur.

L'examen électrique ne montre rien d'anormal dans les muscles cruraux péroniens et les quadriceps (bilatéralement). Quant au tibia antérieur gauche, il ne réagissait ni au courant faradique ni au galvanique (à droite, lent et normal).

L'opération de la tumeur fut impossible ; le malade gravement atteint quitta Varsovie et mourut bientôt après.

Résumé.— Dans ce cas, les symptômes débutèrent par la région sacrée et la face antérieure de la cuisse droite. (Quant aux douleurs du ventre qui apparurent quelques années auparavant, on ne peut pas fixer leur nature.) Les douleurs disparurent, à leur place le malade a eu des douleurs du pli de l'aine gauche, de la fesse gauche, à la face antérieure de la cuisse gauche, finalement à la face antérieure de la jambe gauche et au dos du pied. Quelques mois après, les douleurs du côté droit sont de nouveau réapparues : au sacrum, à la cuisse et au genou. Le malade commença à maigrir. Les membres inférieurs devenaient plus faibles, surtout le gauche La fonction génitale est abolie, les troubles urinaires se sont installés. A l'examen du malade, on constate que le membre inférieur gauche a la force musculaire diminuée dans les mouvements de l'articulation de la hanche et du genou, tandis que ceux du pied et des orteils sont tout à fait normaux.

Les masses musculaires de la jambe gauche sont atrophiées et réagissent mal au courant électrique. L'hypotonicité, le réflexe patellaire droit, faible, le gauche, aboli, le plantaire est normal, la tumeur des Ire, IIe, IIIe et IVe vertèbres lombaires est palpable à travers les parois abdominales. Des douleurs fortes et constantes. La morphine se donne plusieurs fois par jour.

Nul doute qu'il s'agisse d'une tumeur. Les vertèbres (II, III, IV) lombaires douloureuses et la constatation d'une masse néoplasique englobant ces vertèbres en avant ne laissaient pas de doutes quant à la cause de la maladie. La tumeur se développait évidemment dans les vertèbres mêmes et comprimait les racines lombaires, du côté gauche principalement.

Les douleurs localisées surtout à la face antérieure des deux membres inférieurs font supposer cette situation de la tumeur. L'absence de douleurs sur la face postérieure des membres supérieurs font présumer que les racines sacrées sont restées intactes. Les troubles moteurs cadrent bien avec cette localisation.

Il y a encore une question à résoudre : la tumeur comprimait-elle les racines en dehors des corps vertébraux ou dans le canal rachidien même (c.-à-d. au niveau de la queue de cheval). Il est difficile de donner une réponse absolue. Contre la seconde supposition parle le fait que les symptômes morbides étaient principalement unilatéraux (le côté gauche plus touché) et qu'il n'y avait presque pas de lésion des racines sacrées. D'autre part les faibles troubles dépendant de racines sacrées inférieures (absence d'érection, troubles urinaires) parlent en faveur de lésion de la queue de cheval ; il est en effet difficile d'expliquer ces symptômes par l'existence de la tumeur dans les vertèbres sacrées. Ces dernières n'étaient pas douloureuses à la pression, et à la palpation ne donnaient pas l'impression d'être envahies par la tumeur (qui se terminait au-dessus du sacrum). Enfin contre cette dernière supposition parle l'absence absolue de douleurs et de troubles sensitifs sur la face postérieure des jambes et dans la région du périnée.

En résumant toutes ces données, nous pouvons supposer que les symptômes morbides provenaient de la compression des racines lombaires en dehors du canal rachidien par une masse néoplasique. Les troubles urinaires minimes de même que les troubles plus considérables dans la sphère génitale peuvent être mis sur le compte de la cachexie.

Observation VI.

La malade Sarok, âgée de 36 ans, est entrée le 28 décembre 1908 dans le service du Dr Sawicki.

Il y a deux mois et demi elle a ressenti des douleurs au sacrum. Pendant

la marche elles se calmaient et s'exaspéraient la nuit. Au début les douleurs restaient strictement localisées sans se propager ailleurs. Les douleurs la tourmentaient toujours, elles ne cessaient parfois que pour 1 ou 2 heures. Il y a 3 semaines, les douleurs du sacrum commencèrent à se propager vers le membre inférieur gauche, vers le genou, le long de la face postérieure de la cuisse. La douleur a atteint le maximum d'intensité dans la région de la fesse gauche et sur la face postéro-interne de la cuisse gauche. Depuis 4 jours, les douleurs ont envahi tout le membre inférieur gauche. Presque simultanément le membre est devenu œdémateux. Les douleurs au sacrum se calmèrent un peu. Le membre supérieur droit est libre des douleurs jusqu'à présent. Il y a trois semaines elle a eu la sensation comme « si elle accouchait », cela a duré 2 semaines. Pendant les dernières 5 semaines la malade reste couchée sur le ventre, cette position lui est la plus commode. Depuis 4 jours au contraire elle préfère se reposer sur le côté droit. La jambe droite lui fait mal maintenant au moindre mouvement. La malade ne la laisse pas toucher. Depuis une semaine, la malade souffre d'une rétention complète de l'urine. Depuis 3 semaines il y a constipation (la malade va à la selle uniquement après un lavement et alors « ça coule »).

Depuis trois semaines la jambe gauche est devenue plus faible et depuis 2 jours le pied gauche a perdu tous ses mouvements.

Etat actuel. — Tout le sacrum est douloureux surtout dans sa partie supérieure. La malade ne peut rester couchée sur le dos qu'un temps très court, même sur un coussin mou. Les nerfs crâniens et les membres supérieurs ne présentent rien de notable. Les mouvements du membre inférieur droit sont conservés, avec une force et amplitude normales. Le membre inférieur gauche a les mouvements très limités. Les mouvements de l'articulation de la hanche sont conservés mais très limités et faibles. De fortes douleurs accompagnent l'abduction de ce membre. Au genou gauche, mouvements limités et faibles. Les mouvements du pied et des orteils sont abolis. Les réflexes patellaires, du tendon d'Achille et plantaire du côté droit sont conservés, du côté gauche, tous ces réflexes sont abolis.

La sensibilité (tactile, douloureuse et thermique, et le sens musculaire) est conservée excepté dans la région de l'anus, des fesses (5 travers de doigt de l'anus) et des organes génitaux (la malade n'y sent pas le toucher, les piqûres, le froid et le chaud). Rétention et incontinence des matières fécales (les selles seulement après un lavement et alors les matières aqueuses coulent sans que la malade puisse les retenir, la même chose pendant le toucher rectal). Rétention de l'urine. Les sphincters externe et interne de l'anus sont paralysés. Le réflexe anal est aboli. Le membre inférieur gauche est très douloureux à la palpation même superficielle. Il est enflé (le droit est normal).

Au toucher rectal, on a constaté : au niveau de la XI[e] vertèbre sacrée à peu près une tumeur dure, élastique, à surface lisse, douloureuse à la palpation. La tumeur occupe la face antérieure du sacrum et prend sa naissance entièrement sur le côté gauche du sacrum. De là, elle passe sur la moitié droite du sacrum et finit par un enfoncement qui la sépare d'une autre tumeur,

allongée occupant le bord droit du sacrum. Ainsi il y a deux tumeurs séparées par une gouttière. La tumeur gauche occupe la moitié gauche et une partie de la moitié droite du sacrum la droite, la partie droite du sacrum. Vers le haut on peut palper les tumeurs encore au niveau de la II-I vertèbre sacrée, puis elles disparaissent graduellement. On ne peut pas préciser leur limite supérieure. L'utérus est augmenté de volume, dure, mobile.

Résumé. — Il y a 2 mois et demi apparaissent des douleurs au sacrum. Depuis 3 semaines ces douleurs commencèrent à se propager vers la face postérieure de la hanche gauche. Le maximum de douleur siège dans la région de la fesse gauche et sur le côté postéro-interne de la partie supérieure de la hanche.

Successivement, douleurs dans tout le membre gauche et gonflement de ce membre. Hyperesthésie de la jambe. Depuis 3 semaines, rétention et incontinence des matières fécales. Depuis une semaine, rétention complète de l'urine. Depuis 3 semaines, affaiblissement du membre inférieur gauche, depuis 2 jours, paralysie du pied gauche.

État actuel. — Le sacrum est douloureux, surtout dans sa partie inférieure. Le toucher rectal démontre l'existence des tumeurs sur la face antérieure de l'os (vers le haut on peut suivre du doigt la tumeur jusqu'à la II-I vertèbre sacrée, mais sans pouvoir atteindre sa limite supérieure). Anesthésie typique de la région anale fessière et des organes génitaux. En dehors de cela, la sensibilité est intacte. La force musculaire du membre droit est normale. La force musculaire de la jambe gauche est diminuée principalement dans le segment distal. Le pied gauche est immobile. Réflexes tendineux et plantaire du côté droit conservés, à gauche abolis. Gonflement de tout le membre inférieur gauche. Rétention et incontinence des matières fécales, rétention de l'urine. Réflexe du sphincter anal aboli.

Se basant sur le cours de la maladie et surtout sur l'examen par le rectum, on peut affirmer ici l'existence d'une tumeur de l'os sacré, dans sa moitié gauche principalement.

Les douleurs du sacrum, de la face postérieure de la hanche gauche, le plus fortes dans sa région supérieure et de la fesse gauche non loin du périnée montrent que l'affection a débuté par les racines sacrées inférieures.

L'affaiblissement prédominant aux segments distaux du membre gauche (immobilité du pied) confirme cette supposition. En sa faveur parlent aussi l'anesthésie du périnée (bilatérale) tellement typique pour ces racines, les troubles de la fonction des sphincters vésical et anal, et l'abolition du réflexe anal.

L'affaiblissement de tout le membre inférieur gauche ainsi que l'abolition du réflexe patellaire peut être attribué à l'affection de racines lom-

baires. Elles pouvaient être touchées à cause de l'envahissement des vertèbres lombaires par la néoformation. Cette supposition est peu probable, parce qu'alors il y aurait lieu d'admettre des néoplasmes très considérables, leur localisation uniquement dans la moitié gauche, etc.

Il est plus probable que la tumeur en s'étendant de plus en plus vers la gauche et en avant a comprimé la veine iliaque, le nerf crural et le plexus sciatique ; de cette façon elle a produit ainsi l'affaiblissement de tout le membre gauche, l'abolition du reflexe patellaire, le gonflement du membre et la paresthésie de la peau sur l'étendue de tout le membre (1).

Observation VII.

Le malade J. R..., âgé de 65 ans, est entré à l'hôpital le 6 août 1908.

Au mois d'avril l'année passée il a ressenti des picotements et des fourmillements dans les deux pieds (à gauche un peu plus). Puis cette sensation a envahi les membres inférieurs tout entiers. A la fin du mois de mars est apparu l'affaiblissement des membres, le malade dut se servir d'une canne. Tout le mois d'avril il est resté dans le service du Dr Bregmann. A ce moment-là il pouvait bien marcher sans canne. Il se plaignait d'engourdissement et de fourmillement des jambes. On constata alors la présence du phénomène de Babinski et la trépidation épileptoïde du pied. Affaiblissement du pied gauche. En général pendant la durée de la maladie, il se plaignait davantage de la jambe gauche. L'affaiblissement des membres croissait toujours et au bout de deux semaines le malade ne peut plus marcher. Depuis quelques semaines, troubles urinaires minimes (rétention d'urine de faible degré). Du côté du rectum pas de troubles. Pas de maladies dans l'anamnèse.

Etat actuel. — Malade d'une taille moyenne, bien conformé. Les nerfs crâniens ne présentent rien de notable. Les membres supérieurs de même. Les réflexes tendineux et périostaux sont normaux.

Membres inférieurs : le malade ne peut pas marcher sans être aidé. Tenu sous les bras, il marche lentement avec effort. La marche est paréto-spastique. La jambe est plus touchée, un peu ataxique.

Le malade ne peut rester debout sans s'appuyer. Il chancelle. Couché il exécute des mouvements minimes avec les membres inférieurs, surtout avec celui du côté gauche. La jambe droite est levée en masse à la hauteur de 7 centimètres au-dessus du lit, la gauche à 3 centimètres. Après quelques mouvements le membre gauche retombe inerte. La flexion des genoux est incomplète. Les mouvements du pied et des orteils sont plus faibles que normalement, surtout du côté gauche. Hypertonie musculaire. La force musculaire aux mouvements actifs est diminuée (à gauche plus qu'à droite). Réflexes patellaires un peu exagérés. Réflexes du tendon d'Achille très vifs. Phénomène de Babinski

(1) La malade est morte. L'autopsie a démontré l'existence d'un sarcome de l'utérus et du cul-de-sac de Douglas et d'un sarcome de sacrum. La moelle épinière était intacte.

des deux côtés. Trépidation épileptoïde du pied. La sensibilité tactile, douloureuse et thermique est atteinte sur les membres inférieurs et l'abdomen jusqu'à la ligne passant à deux travers de doigt au-dessous de l'ombilic. La sensibilité est plus atteinte à droite qu'à gauche. Il n'y a pas d'anesthésie complète. Le malade donne des réponses fausses : le toucher est ressenti comme une piqûre, le froid comme le chaud, et vice versa. Des piqûres profondes sont bien senties. Il se trompe plus rarement quand on pique son membre inférieur gauche. La plus atteinte sous ce rapport est la zone au-dessous de l'ombilic. Le sens articulaire est troublé des deux côtés. Il ne distingue pas la position des doigts et même quelquefois celle du genou et de la hanche. Escarre sacrée dans la région sacrée.

Les réflexes abdominaux supérieurs sont faibles, les inférieurs abolis.

Le réflexe crémastérien est conservé.

Les organes internes ne présentent rien de notable. On administre le traitement spécifique.

10 *septembre.* — Le malade affirme que dans les respirations profondes, la toux, ou quand il se mouche, il éprouve une sensation comme s'il était serré par une ceinture. La colonne vertébrale ne présente pas de déformation. La douleur apparaît quand on comprime la Ire vertèbre lombaire. Le matin il marche habituellement mieux. La nuit les jambes se plient automatiquement, de temps en temps il y a des secousses, surtout dans la jambe droite.

23. — La marche est toujours la même. La nuit, contractions musculaires aux jambes, surtout à droite.

Sensation de constriction en ceinture au niveau de l'ombilic. Douleurs à la palpation des vertèbres lombaires inférieures. La sensibilité reste en même état.

Le malade refuse de se laisser opérer. Il quitte l'hôpital le 9 octobre 1908.

Résumé. — Il y a 6 mois, il a ressenti des paresthésies des deux jambes, puis des membres inférieurs tout entiers. Les jambes sont devenues faibles, il était forcé de se servir de canne. Douleurs du sacrum et sensation de serrement du ventre. Affaiblissement du pied gauche puis des membres inférieurs surtout du gauche. Depuis quelques semaines des troubles urinaires légers.

Etat actuel. — Les nerfs crâniens et les membres supérieurs ne présentent rien de notable. La marche est paréto-spastique, impossible sans aide, la jambe gauche plus faible, la tonicité musculaire augmentée dans les deux jambes, les réflexes tendineux exagérés. Le phénomène de Babinski bilatéral, la sensibilité (dans ses trois genres) est atteinte sur l'abdomen, au-dessus de l'ombilic et sur les membres inférieurs (plus marquée du côté droit). Escarre sacrée. La sensation de serrement en ceinture douloureuse, surtout pendant une profonde respiration et la toux. La nuit, des contractions automatiques des muscles des jambes. Les vertèbres lombaires inférieures sont douloureuses.

Dans le cas présent, les symptômes apparurent peu à peu sans discontinuer, en présentant des troubles toujours plus profonds. Le syndrome de Brown-Séquard est bien marqué. Comme symptômes radiculaires il faut considérer la sensation de serrement de l'abdomen. On ne constate ni tuberculose ni syphilis. Le diagnostic de la tumeur médullaire au niveau des VIIIe-IXe segments dorsaux nous a paru le plus probable. Nous avons cru devoir faire une laminectomie vu le caractère toujours progressif de la maladie.

L'opération fut exécutée le 29 juin 1909. On a constaté un sarcome de la VIIe vertèbre dorsale qui comprimait la moelle. Le malade est mort le 30 juin 1909.

Observation VIII.

M. Dab (1), homme de 75 ans, est entré à l'hôpital le 17 mars 1907.

Il est malade depuis 10 ans. Il a ressenti alors des douleurs du côté droit au-dessus des côtes et en même temps commençait à boiter.

La douleur du côté gauche de même que l'affaiblissement de la jambe droite augmenta continuellement pendant quelques années. Il y a 1 an 1/2, le membre supérieur droit est devenu faible et contracturé, les membres gauches, quoique faibles pouvaient bien exécuter tous les mouvements. Il y a 5-6 semaines et malade fut renversé avec la petite voiture dans laquelle on le promenait et fu contusionné. Depuis ce temps, dit-il, les membres gauches se contractèrent aussi. Il n'avoue pas d'autres maladies, pas de syphilis. Sa femme n'a pas eu de fausses couches. Il y a quelques années il a été traité par des injections (mercurielles) ?

Etat actuel, 17 *mars* 1907. — Son état général est assez bon. La tête est mobile normalement dans tous les sens. La pupille droite est plus large que la gauche, cette dernière est grande comme la tête d'une épingle. Les deux réagissent faiblement à la lumière. Les autres nerfs crâniens sont normaux.

Membres supérieurs : le membre supérieur droit est constamment contracturé (il est fléchi au coude, la main étendue sur la poitrine, les premières phalanges des doigts fléchies, les deux autres étendues, les doigts en adduction marquée excepté le premier qui est étendu et en abduction). Le membre supérieur gauche pour la plupart de temps, reste étendu le long du corps. Les contractures de la main et des doigts sont moins marquées que du côté droit.

Membres inférieurs : le membre inférieur droit est contracturé en flexion, la hanche aussi bien que le genou. Le pied repose sur le lit principalement par son bord interne. Le membre gauche est étendu sur le membre droit de telle façon que le tiers inférieur de la cuisse et la creux poplité reposent sur le dos du pied droit. Le pied gauche est en position de varus-équin.

(1) Ce cas sera publié prochainement par MM. les Dr Bornstien et Sterling.

Mouvements actifs : le membre supérieur droit dispose seulement du mouvement d'élévation de l'épaule, de l'adduction et de la flexion du coude à un faible degré. La main et les doigts sont absolument immobiles. Quand le malade fait des efforts, on voit apparaître des mouvements associés de la tête et de la main gauche. Le membre supérieur gauche peut être levé légèrement à l'épaule, éloigné du tronc et très lentement fléchi au coude. Ces mouvements sont accompagnés des mouvements de la main droite et de la tête. Le tronc est immobile. La jambe droite immobile absolument. La gauche peut encore exécuter de faibles mouvements des doigts et une flexion minime du genou.

Mouvements passifs : Le membre supérieur droit peut être élevé en haut jusqu'à la ligne horizontale, plus loin le mouvement est impossible à cause d'un obstacle insurmontable qu'on rencontre dans l'articulation de l'épaule. On constate aussi un obstacle considérable dans l'articulation du coude, de la main et dans la métacarpo-phalangienne ; les doigts peuvent être remués facilement. Le membre supérieur gauche a les muscles extenseurs du coude et du carpe très contractés. Quand on fléchit la main (la gauche aussi bien que la droite) avec effort, on voit ensuite que les doigts s'étendent lentement et se mettent en abduction. La jambe droite peut être étendue seulement jusqu'à l'angle droit (plus loin apparaît douleur et résistance). Les muscles adducteurs de la cuisse résistent de même. Le pied et les orteils conservent des mouvements passifs suffisants. La jambe gauche a les muscles adducteurs contracturés aussi bien que le genou.

Mouvements automatiques : le malade se plaint que le membre inférieur gauche se fléchit et s'étend malgré lui.

Réflexes : le membre supérieur droit a les réflexes du triceps et périostal très vifs, à gauche, ces mouvements sont même cloniques. Les réflexes patellaires des deux côtés très vifs (malgré les contractures). Les réflexes du tendon d'Achille sont abolis des deux côtés (à droite on constate une flexion du pied lente et tardive).Phénomène de Babinski des deux côtés. Les abdominaux et les crémastériens sont abolis.

Vessie et rectum : incontinence de l'urine et des matières fécales à un faible degré, escarre sacrée sur la fesse droite.

Sensibilité : sensibilité tactile est conservée excepté sur les doigts de la main droite (abolie), la main même (affaiblie) et sur les deux pieds. La sensibilité douloureuse est diminuée aux membres supérieurs (plus sur les doigts), hypoalgésie sur le tronc (plus notable du côté gauche) et troubles considérables sur la jambe et le pied gauche (à droite les troubles seulement sur les doigts). La sensibilité thermique est très atteinte sur les membres inférieurs supérieurs et le tronc jusqu'au IIe espace intercostal.

Le froid est moins bien perçu que le chaud. Le sens musculaire troublé aux doigts des pieds et de la main droite.

L'examen électrique n'a pas démontré de changements.

Traitement mercuriel. Il y avait des moments où il semblait qu'il y ait une certaine amélioration (il pouvait lever sa main droite vers la hanche, exécuter des mouvements plus amples avec sa jambe gauche. Pendant son séjour à l'hô-

pital c'est-à-dire jusqu'au 15 octobre on n'a pas constaté de changements notables dans son état (La sensibilité tactile et douloureuse s'est troublée davantage).

Le malade est mort le 7 novembre 1907.



Fig. 1. — 1, 2. Ostéomes des corps vertébraux vus du côté du canal rachidien. 3. Arc vertébral. — 4. Coupe du corps vertébral.

L'autopsie a démontré des déformations considérables dans le canal rachidien de même que dans la conformation de la moelle cervicale et dorsale.

La moelle épinière cervicale et dorsale est amincie dans le plan frontal sur

toute sa longueur. Elle a l'aspect d'un ruban large et épais qui porte sur sa face postérieure des dépressions sous forme de nids peu profonds.

Ces enfoncements sont tantôt plus profonds du côté gauche, tantôt du droit. Les racines postérieures sont très modifiées.

Les enfoncements ci-dessus décrits sont des empreintes d'ostéomes ronds et ovales qui se trouvent sur la face postérieure des corps des vertèbres. On a scié les vertèbres cervicales dans le sens sagittal et on a pu se persuader que ces excroissances osseuses viennent de l'os même des vertèbres (fig. 1). Nulle part on ne trouve de traces de lésion tuberculeuse ou inflammatoire. C'étaient par conséquent de vrais ostéomes des vertèbres. La moelle épinière est le plus mince dans sa partie correspondant aux IIe et IIIe segments cervicaux. Elle est mince à tel point qu'on voit à travers, surtout dans sa moitié droite. Il faut encore noter que la dure-mère était adhérente à la face postérieure du corps de vertèbre sur un parcours de 1 centimètre dans la partie moyenne de la moelle cervicale. La limite supérieure de cette pachyméningite externe correspond à la IVe racine cervicale, c'est-à-dire qu'au-dessus bientôt commence la partie la plus mince de la moelle. La plaque de pachyméningite se trouve exclusivement sur la face antérieure de la moelle et envoie un seul prolongement vers le haut. La dure-mère sur la face postérieure de la moelle est normale.

Les enfoncements cités plus haut correspondent aux segments suivants : un enfoncement considérable se trouve dans la région des Ve, VIe et VIIe racines cervicales (compression évidente de la moitié droite de la moelle et des faisceaux postérieurs, la moitié gauche semble n'être que déplacée). Le second enfoncement beaucoup plus petit correspond à la Ire racine dorsale (les deux faisceaux postérieurs et la moitié droite de la moelle).

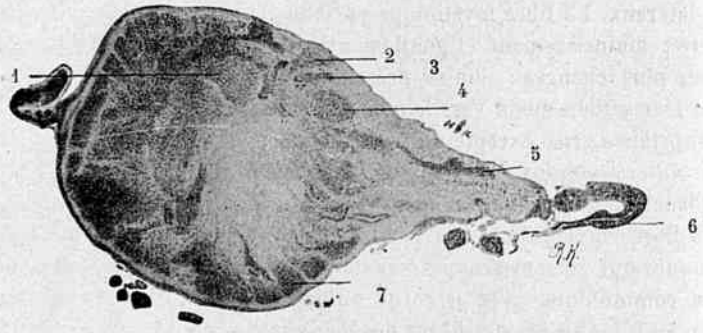


Fig. 2. — 1. Corne antérieure gauche. — 2. Sillon longitudinal antérieur. — 3. Cordon antérieur droit. — 4. Corne antérieure droite. — 5. Cordon latéral droit. — 6. Racine. — 7. Cordon postérieu droit.

L'enfoncement suivant correspond à la IIe racine dorsale (la compression de la moitié droite est ici également plus considérable que celle de la gauche) et aux IVe et V^{e} racines dorsales postérieures (peu profond, atteignait seulement la courbe externe de la moitié droite de la moelle). Au-dessous on ne constate pas de lésions macroscopiques. Les méninges, excepté la plaque de pachymé-

ningite cervicale mentionnée plus haut, ne montrent pas de lésions. Au cerveau pas de lésions.

Examen microscopique. — Les coupes colorées par la méthode de Weigert montrent que les lésions les plus considérables frappent les IIe et IVe segments cervicaux. La coupe provenant du IIe segment cervical (fig. 2) confirme ce qu'on a trouvé à l'examen macroscopique ; un amincissement exceptionnel de toute la moitié droite de la moelle. La déformation externe de même que la modification de la conformation interne ont atteint un tel degré, qu'au premier coup d'œil on n'arrrive même pas à distinguer la substance blanche de la grise.

Ce n'est qu'après un examen bien attentif qu'on réussit à reconnaître d'après les points caractéristiques les deux substances. On voit alors que la moitié gauche est beaucoup mieux conservée que la droite. Dans la moitié gauche on distingue encore la corne antérieure bien pauvre en fibres myéliniques et cellules nerveuses, tandis que de la corne postérieure, il ne reste plus rien à décrire.

Dans les cordons antéro-latéraux on voit des faisceaux de fibres dégénérés sans aucune systématisation ; les mieux colorées sont les fibres autour du sillon antérieur ; assez bien aussi, une large zone autour de la racine antérieure ; presque aussi bien la région des faisceaux pyramidaux et celle de Gowers ; le cordon postérieur est encore plus lésé ; ses parties antérieure et médiane sont sclérosées, il n'y a que quelques faisceaux de fibres tout à fait postérieurs qui se colorent bien ; elles pénètrent comme des festons dans la profondeur des cordons postérieurs. Il faut encore remarquer que les fibres n'ont pas la direction normale, au lieu d'obtenir leur coupe transversale comme d'habitude on voit sous le microscope les fibres roulées en tire-bouchon ou d'une autre manière quelconque. Le plus grand nombre de fibres coupées transversalement se trouve dans les cordons postérieurs et par place à la périphérie des cordons antéro-latéraux. La fibre myélinique porte le caractère de dégénérescence (irrégulière : amincissement et gonflement). La moitié droite de la moelle est beaucoup plus changée : elle se présente sous l'aspect d'un triangle dont le sommet bien effilé s'étend vers le côté externe. Il est impossible d'y reconnaître la substance grise excepté un petit reste dans la corne antérieure. Dans les cordons antéro-latéraux se voient par place des faisceaux irréguliers de substance blanche ; dans le cordon latéral la moitié antérieure ne conserve presque plus de fibres myéliniques, sa partie moyenne a encore quelques faisceaux myéliniques qui se sont groupés sur la périphérie et une toute mince zonule de fibre communique avec la corne antérieure dans sa partie postérieure ; enfin on voit les restes des fibres dégénérées. Le cordon postérieur droit est analogue par ses modifications à celui du côté gauche : on y voit des faisceaux raréfiés à la périphérie seulement, et de là les uns pénètrent sous forme de festons étroits vers le centre de cordon, d'autres finissent sur place. Les racines antérieures et postérieures sont bien conservées, la racine antérieure montre très peu de fibres dégénérées.

Dans le IVe segment cervical, la moelle épinière comprimée d'avant en arrière a pris la forme d'un mince ruban, plus large à son bout gauche, plus étroit à droite.

Quant à la configuration interne elle y est mieux conservée. La substance grise conserve la forme caractéristique d'un H, mais elle est très clairsemée (réseau des fibres myéliniques peu serré). Les mieux conservés restent les cordons postérieurs,surtout les faisceaux de Goll ; les faisceaux de Burdach démontrent une démyélinisation diffuse surtout du côté gauche. Les cordons antéro-latéraux sont également lésés, on y voit la dégénérescence des fibres diffuses et des foyers de sclérose. La disposition de ces foyers est ici également assez étrange, et le trajet des différents faisceaux prend la forme en zig-zag. Les racines postérieures sont dégénérées des deux côtés, les fibres coupées longitudinalement sont irrégulières en chapelet. La dure-mère pèse par son épaisseur sur la face antérieure de la moelle.

Dans cette partie de la moelle tout à fait défigurée on constate en allant vers le haut et vers le bas les modifications suivantes :

Dans le premier segment cervical la substance blanche et la grise conservent leur configuration habituelle et leur rapport mutuel, tandis qu'extérieurement la moelle a changé sa forme : elle est comprimée latéralement, et sa moitié gauche occupe une position beaucoup plus antérieure que la droite. La moitié gauche est plus large que la droite. La substance blanche et grise vient de pair avec cette épaisseur inégale de la moelle. Le réseau myélinique de la substance grise est normal. Les cordons postérieurs de la substance blanche sont sclérosés, surtout le faisceau de Goll et la partie voisine du faisceau de

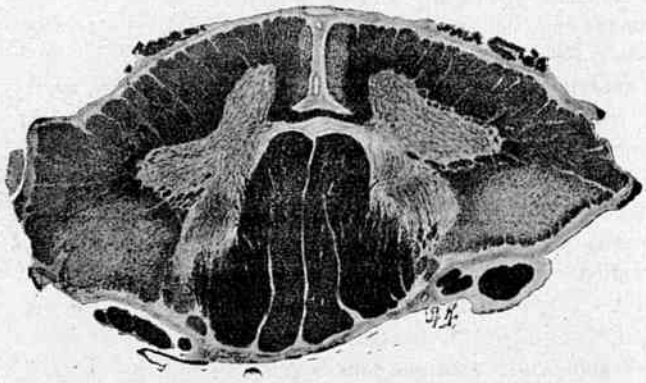


Fig. 3

Burdach; dans ces foyers sclérosés on trouve des îlots des fibres normales qui vont sous forme d'étroites languettes vers le centre. On constate aussi une zone de fibres assez bien conservées le long de la commissure grise et à côté de la partie antérieure des cornes postérieures. Dans les cordons latéraux : on voit une dégénérescence notable sur la périphérie du cordon droit et bien moins nette du côté gauche. Dans les cordons antérieurs il y a une démyélinisation diffuse sans foyers scléreux distincts. Il faut attirer l'attention sur un point que nulle part les fibres ne sont coupées transversalement mais qu'elles parcourent obliquement ou horizontalement comme on le voit dans le bulbe.

Quant à la nature de ces lésions, nous les considérons dans les cordons postérieurs et latéraux comme une dégénérescence secondaire en partie au moins.

Plus bas on constate dans les segments cervicaux inférieurs de même que dans les dorsaux supérieurs et moyens des défigurations de différentes sortes : Tantôt la moelle est comprimée dans le sens frontal, tantôt dans le sens sagittal, sa moitié gauche étant déplacée plus en avant ou plus en arrière elle porte des enfoncements plus ou moins profonds de sa périphérie. En outre, dégénérescence descendante dans les deux faisceaux pyramidaux latéraux et antérieurs (fig. 3), mais pas de dégénérescence dans les cordons postérieurs. A côté de ces lésions (dégénérescence descendante) on voit sur les différentes coupes des places clairsemées (démyélinisation) dépendant des compressions exercées par les ostéomes à différents niveaux. La dégénérescence secondaire des voies pyramidales croisées se poursuit jusqu'à la moelle lombaire et sacrée, tandis que la voie directe devient normale déjà au niveau des segments cervicaux inférieurs. Les coupes colorées par la méthode de Weigert démontrent une augmentation notable des vaisseaux sanguins qui sont dilatés en même temps que gorgés de sang. Sur les coupes colorées par l'hématoxyline et l'éosine cela se voit mieux.

Cette dernière coloration démontre encore que les changements les plus considérables correspondent à la moelle cervicale la plus comprimée. Outre la configuration modifiée dont on a parlé plus haut, on y voit sur toute la périphérie de la moelle et surtout le long de sa moitié droite plus mince, la pie-mère et l'arachnoïde épaissie, rappelant par sa structure la toile choroïde du cerveau. Sur les coupes on est frappé par le nombre considérable des vaisseaux sanguins et par la quantité notable de noyaux. Les parois vasculaires sont par place épaissies, les vaisseaux dilatés gorgés de sang. Les cloisons de la pie-mère accompagnent les vaisseaux ; comme elles sont épaissies, les colorations sur la coupe les montrent comme de larges faisceaux rouges dessinant un réseau assez étrange. Le nombre de vaisseaux est sans doute augmenté, et sur les coupes colorées par la fuchsine on peut se persuader qu'il s'agit non seulement des capillaires dilatés mais des vaisseaux néoformés.

On voit des corpuscules amyloïdes assez nombreux et davantage que dans un segment moins atteint, le troisième par exemple ; ils sont disposés dans la substance blanche aussi bien que dans la grise, les plus nombreux correspondant aux cordons postérieurs.

L'augmentation du nombre des vaisseaux sanguins et des noyaux se voit dans tous les segments comprimés par les ostéomes, et cela est surtout marqué dans le segment le plus atteint.

Dans le II• segment cervical on ne trouve presque plus de cellules nerveuses ; ça et là on distingue le contour d'une cellule pâle, sans cylindraxe avec les restes de corpuscules de Nissl décolorés. L'examen des noyaux vus sous l'immersion démontre, qu'il s'agit non seulement des noyaux de névroglie mais aussi des cellules qui sont en rapport avec les vaisseaux (pour la plupart des cellules endothéliales). On y voit une néoformation de vaisseaux, les cellules se groupent le long de la lumière vasculaire bien étroite, par place elles sont

tellement serrées qu'on ne distingue pas entre elles de globules rouges. Par place ces cellules restent tout à fait isolées, elles rappellent les Stäbchenzellen de Nissl. Quant aux cellules nerveuses, d'autres segments médullaires, elles présentent toutes des caractères de dégénération plus ou moins prononcée : sur les coupes provenant du III[e] segment cervical par exemple on constate un nombre de cellules nerveuses diminuées et toutes les cellules des cornes antérieures plus ou moins dégénérées. Cette dégénérescence consiste en ce qu'elles sont plus petites, rondes, souvent privées des prolongements ou n'en présentent qu'un seul qui bientôt se perd. On peut voir encore les corpuscules de Nissl mais à l'état de chromaltoyse. Le noyau n'a pas de limites bien tranchées ; le nucléole sans changement ; la chromatine en quantité normale.

Dans les cas ci-dessus décrits,il s'est agi de 7 tumeurs malignes (carcinomes, sarcomes) de la colonne vertébrale et d'une tumeur seulement de nature bénigne (ostéome).Ces quelques cas,de même que ceux publiés par d'autres médecins, nous serviront comme illustration de l'état actuel du diagnostic de l'anatomie pathologique et de la thérapeutique des tumeurs vertébrales.

La description détaillée de ces tumeurs se trouve dans la monographie de Schlesinger (1898).

Pour 35.000 autopsies faites à l'hôpital de Vienne pendant 18 ans, on a eu 151 cas de tumeurs de la moelle épinière ou des méninges et des parois c'est-à-dire de la colonne vertébrale.

Quant à la nature des tumeurs vertébrales (au cours de 17 ans, à l'Institut anatomique à Vienne, on autopsiait 97 cas), voici la classification :

Sarcome.	34 cas
Carcinome	54 »
Myélome.	6 »
Chondrome (Chondro-sarcome)	2 »
Myxome.	1 »
Ostéome.	10 »

En outre on a décrit encore l'endothéliome des vertèbres (Alexandroff-Mimor), l'enchondrome (Foederl), l'échinocoque (Friedeberg, Wilms); l'angiome (Gerhardt). Il s'agissait le plus souvent de métastase ou de tumeurs diffuses dans l'os.

Nous voyons d'après les chiffres ci-dessus, que les tumeurs les plus fréquentes sont le carcinome et le sarcome. L'expérience personnelle que j'ai eue dans la pratique privée de même qu'à l'hôpital,confirme entièrement ces données. J'ai pu voir des femmes opérées de cancer du sein quelques années auparavant présentant des symptômes de tumeurs de la colonne vertébrale (carcinome). Tous les auteurs qui s'intéressent à la question

émettent la même opinion (Schlesinger, Oppenheim, Bruns, etc.). Dans la statistique de Schlesinger nous lisons que le carcinome de la colonne vertébrale, qui est probablement toujours secondaire, atteint le plus souvent les personnes qui l'ont eu au sein. Oppenheim de même a eu 22 cas de carcinomes de la colonne vertébrale, dont 18 avaient eu leur localisation primitive au sein. Assez souvent aussi, la tumeur primitive siège dans les bronches, l'œsophage, le corps thyroïde, l'utérus, l'estomac, les reins, etc.

Il faut toujours se rappeler que les fortes douleurs de la colonne vertébrale (ou de la région des nerfs sciatiques comme on le verra plus loin) survenant chez une femme d'âge moyen ou avancé, qui a eu déjà une tumeur au sein, font penser à la possibilité d'une métastase dans la colonne vertébrale. L'aspect de la cicatrice post-opératoire après l'ablation du sein et les fortes douleurs éprouvées dans la colonne vertébrale sont tellement caractéristiques que le diagnostic s'impose par soi-même.

Billroth affirme qu'il rencontrait le carcinome de la colonne vertébrale chez les femmes qui ont eu la forme spéciale (squirrhe) du carcinome, la néoformation du sein était si minime qu'il a fallu que le médecin attirât sur elle l'attention de la malade. Charcot également a remarqué que le cancer de la colonne naît à la suite de formes dures du cancer du sein.

Le temps, qui sépare la tumeur primitive de sa métastase dans la colonne, est différent. Le plus souvent il n'est pas long. Dans un de nos cas (obs.I) depuis l'opération du cancer du sein jusqu'à la mort il s'est écoulé six mois seulement. Dans d'autres (obs. III), depuis la première opération de l'utérus (cancer) jusqu'à l'apparition des symptômes de la tumeur de la colonne vertébrale, il s'est écoulé cinq ans. Quelquefois cette période est encore plus longue. Dans ma pratique privée j'ai vu des cas où elle était de plus d'une dizaine d'années. Oppenheim également, dans des cas exceptionnels a constaté un intervalle aussi long (onze ans).

Dans le cas publié par Spiller et Weisenburg, l'opération du cancer du sein fut exécutée douze ans avant l'apparition du carcinome de la colonne. Il y a un cas publié par Rénon et Tixier où 28 ans se passèrent avant que la tumeur primitive du sein donnât la métastase dans le cerveau.

Quant aux tumeurs d'autre nature, nous dirons seulement à propos du sarcome, qui occupe la deuxième place parmi toutes les tumeurs, qu'il peut naître primitivement dans les vertèbres.

Mais le plus souvent la tumeur vertébrale provient des organes voisins (médiastin, péritoine, rectum, pharynx) d'où elle passe dans la colonne vertébrale, souvent aussi à travers les trous de conjugaison, dans le canal rachidien et la moelle.

Les autres tumeurs peuvent être des métastases ou naître dans différentes zones de la colonne vertébrale (myélome). Les ostéomes peuvent être

primitifs dans les vertèbres. De même les échinocoques, qui peuvent pénétrer aussi bien en dedans du canal rachidien qu'en dehors de la colonne (Wilms). Borchardt et Rothmann supposent que l'échinocoque se développe surtout dans la plèvre et non dans l'os de la vertèbre.

Quant aux symptômes de la maladie, on distingue dans le tableau clinique des tumeurs vertébrales des symptômes osseux, radiculaires et médullaires. Dans le cas de carcinome de la colonne vertébrale, le symptôme osseux le plus remarquable c'est une cyphose arquée (Bruns, Schlesinger), rarement une bosse pointue, rappelant celle de la spondylite tuberculeuse. On observe quelquefois un aplatissement latéral des vertèbres (Schlesinger). Parfois les malades diminuent de taille, il se produit du tassement (Guinon, Charcot). Les myélomes de la colonne vertébrale peuvent donner également une cyphose arquée (Thomas), un aplatissement des vertèbres (Zahn) et un raccourcissement de tout le corps (Marchwald). Il faut avoir toujours présent à l'esprit que même dans le cas de carcinomatose très abondante et diffuse, la colonne peut ne pas présenter de déformations (localisation centrale des tumeurs). Comme trait le plus caractéristique du carcinome vertébral il faut considérer la lente et graduelle apparition d'une saillie arquée (on note ce caractère dans l'observation II). Quant aux autres symptômes il faut mentionner la douleur des vertèbres à la palpation. Néanmoins ce caractère manque souvent (Schlesinger, Thomayer). Quelquefois une seule vertèbre est douloureuse, tandis que la lésion est très étendue (Bruns). Schlesinger attire l'attention sur ce fait que la douleur est provoquée non par la compression sur la ligne médiane mais un peu vers le côté (aux lieux correspondant aux foyers carcinomateux). Assez souvent, apparaît la raideur de la colonne. Nous basant sur l'expérience personnelle nous pouvons affirmer que ce caractère n'est pas aussi prononcé que dans le cas de spondylite tuberculeuse ou dans la maladie de Bechterew ou de Marie.

Nous passons aux symptômes radiculaires et voulons tout au début attirer l'attention sur leur valeur diagnostique. Les douleurs sont tellement fortes et pénibles qu'on ne peut les comparer à celles d'aucune autre affection. Billroth dit qu'il ne connaît pas de maladie plus désespérante, surtout à cause de sa longue durée. Dans un de nos cas, la malade quoique en pleine santé psychique voulait attenter à ses jours... tant ses douleurs étaient atroces. Fort rarement les douleurs sont insignifiantes (Oppenheim). Il peut arriver aussi qu'il y ait des périodes d'accalmie (Mundelius), mais le plus souvent les douleurs sont constantes. A ces malades on doit donner la morphine. Un de mes malades s'en injectait plusieurs fois par jour dès quelques mois avant sa mort.

Il y a des cas où les douleurs disparaissent pendant un certain temps,

puis reviennent avec une force redoutable. Quelquefois elles sont provoquées par un effort musculaire (Bruns). Les douleurs siègent dans la colonne vertébrale et se propagent de là sous forme des névralgies intercostales ou sciatiques. La sciatique bilatérale surtout doit évoquer le soupçon qu'il s'agit plutôt d'une tumeur vertébrale (Charcot). Minor et d'autres font remarquer que la douleur dans la région sciatique peut être le premier symptôme d'une métastase du cancer du sein dans les vertèbres. Dans le cas décrit par Friedeberg la douleur sciatique fut le premier symptôme d'un échinocoque du sacrum. Outre les nerfs précités la névralgie peut frapper le nerf cubital.

Il arrive que les malades se plaignent d'une hyperesthésie générale de la peau. Le simple toucher leur fait mal.

Les douleurs peuvent siéger dans d'autres endroits que la colonne vertébrale. Il n'est pas rare que les malades ne ressentent pas de douleurs dans les vertèbres, mais dans les espaces intercostaux (obs. III) ou dans les membres. Quelquefois la douleur apparaît dans les vertèbres à une période avancée de la maladie.

Quant aux autres symptômes radiculaires, les anesthésies sont très rares. Il y a parfois des symptômes du côté des racines antérieures, sous forme de contractions spastiques, paralysies et atrophies des différents muscles. Il y a des cas où, à la suite de compression des racines médullaires (sans atteindre la moelle épinière), se produit la paraplégie ou l'hémiplégie (paraplégie ou hémiplégie douloureuse des cancéreux, Charcot). Ces cas rares surviennent surtout au cours des tumeurs siégeant dans la région lombaire ou cervicale, on note alors l'apparition d'herpès, d'atrophie musculaire et de contractures (Charcot).

Un tableau analogue (paraplégie douloureuse) peut s'observer dans le cas de sarcome vertébral comme par exemple dans le cas décrit par Dejerine et Spiller (sarcome de l'os sacré avec lésion des racines sacrées et de quelques lombaires sans lésions de la moelle). Mais en général tous ces cas ne font qu'exception. Le plus souvent la masse néoplasique des vertèbres passe par les méninges, la dure-mère, la moelle épinière et provoque des symptômes médullaires. Quant à ces derniers ils rappellent tout à fait le tableau clinique d'une myélite transverse. Les symptômes entrent en scène rapidement ou insidieusement ; dans le premier cas nous voyons une paralysie flasque avec troubles profonds des sphincters, avec perte des réflexes et de la sensibilité ; dans le second, une paralysie spastique.

En somme les symptômes rappellent ceux qu'on observe au cours de la carie vertébrale.

Les troubles trophiques (herpès) et vasomoteurs (œdème) surviennent rarement.

Le tableau décrit ci-dessus est nécessairement un peu schématique. Il faut se rappeler que dans chaque cas les symptômes peuvent se combiner de différentes manières Il arrive assez souvent aussi que malgré l'existence incontestable du cancer vertébral, le malade pendant un temps assez long ne présente d'autres symptômes que de fortes douleurs caractéristiques. Dans quelques cas nous avons pu observer que *longtemps il n'existait que l'exagération des réflexes tendineux des membres inférieurs, sans affaiblissement de la force musculaire, sans troubles sensitifs ou sphinctériens ;* à côté des douleurs c'était l'unique symptôme qui indiquât l'existence de la tumeur.

Dans d'autres cas il y a des atrophies musculaires localisées sans réaction de dégénérescence (par exemple la région fessière d'un côté, les muscles du bras, etc.).

Il est facile de comprendre que dans ces cas nous ne pouvons diagnostiquer la nature de la maladie que lorsque les symptômes cliniques et l'existence de tumeurs dans d'autres régions du corps indiquent la possibilité de métastase vertébrale. Pour démontrer à quel point les symptômes sont inconstants on peut citer le fait que Schlesinger a pu constater des cancers vertébraux dans des cas qui durant *la vie ne décelaient aucun symptôme clinique.*

Dans le tableau décrit ci-dessus nous avons donné la description d'une forme de néoformation : « cancer de la colonne vertébrale ». Quant aux autres tumeurs malignes, leurs traits caractéristiques sont à peu près analogues. Le diagnostic différentiel se déduit de la nature du néoplasme (sarcomes, myélomes, etc.).

Il faut attirer l'attention sur ce point encore que le tableau clinique même des tumeurs malignes peut être interrompu par une rémission. Ainsi par exemple dans un cas (obs. V) après deux années de douleurs il est survenu une accalmie de six mois. Oppenheim dit que dans le cas de sarcome cette période exempte de douleurs peut durer encore plus longtemps, quelques années par exemple.

Dans les cas de tumeurs d'autre nature il y a également des combinaisons des symptômes osseux, radiculaires et médullaires. Quelquefois la maladie débute brusquement. Dans le cas décrit par Bliss le malade ressentait auparavant des douleurs de la colonne vertébrale et de la raideur de la nuque. Tout d'un coup il éprouve la sensation de froid, la douleur et une paraplégie complète s'établit (sarcome des vertèbres). Nonne également a décrit des cas de sarcomatose et carcinomatose vertébrale qui se développaient sous l'aspect de myélite aiguë transverse. Ballet et Barbé ont décrit un cas où la malade s'est réveillée avec une paraplégie complète (actinomycose des VII[e] et XI[e] vertèbres dorsales). Frich a décrit un cas

où la paraplégie avec des symptômes d'inflammation aiguë de la moelle est apparue un mois après le début de la maladie.

Mais il faut bien se rappeler que les myélites aiguë ou subaiguë peuvent résulter d'une intoxication au cours du développement de tumeurs malignes, la compression peut donc ne pas intervenir dans la production du tableau de la myélite. Ce fait a une importance énorme quand il s'agit du traitement opératoire. Nous en parlerons plus loin, lorsque sera examinée la structure anatomique de la moelle frappée par la tumeur maligne.

Une forme de tumeur bénigne, l'ostéome de la colonne vertébrale, mérite une attention spéciale. Dans notre cas (obs. VIII) de même que dans ceux décrits par Bielschovsky, Schlesinger, le tableau clinique se développa très lentement et donna en fin de compte des phénomènes spastiques très prononcés et des contractures des membres. Notre malade faisait l'impression d'un individu auquel le courant électrique a contracté les fléchisseurs des mains et des jambes et les a laissés dans telle position forcée.

Dans le cas de Schlesinger la paralysie spastique a fait place à la paralysie flasque ; dans notre cas de même que dans celui de Bielschovsky ces contractures ont persisté jusqu'à la mort, ou jusqu'au moment de l'opération avec issue mortelle.

Dans les cas d'enchondrome de la colonne vertébrale la maladie peut devenir chronique (par exemple durée de 5 ans dans le cas d'Oppenheim et Krause).

Le tableau clinique dans d'autres formes de tumeurs (échinocoque, angiome, endothéliome) ne diffère pas sensiblement de celui de la compression ordinaire de la moelle (les symptômes de la compression médullaire en combinaison avec les symptômes du côté des vertèbres)

La nature des tumeurs est décelée seulement sur la table d'autopsie.

Quant au *diagnostic différentiel* des tumeurs vertébrales, il est très difficile de les distinguer de la carie vertébrale. La ressemblance est telle qu'il y a des auteurs qui décrivent une forme spéciale de sarcome vertébral sous le nom de mal de Pott sarcomateux (Raymond-Alquier, cas de Poufain, Pfeiffer). C'est une forme bien rare, puisque Raymond et Alquier n'en ont constaté qu'un cas sur 950 autopsies faites à la Salpêtrière depuis 1895 jusqu'à l'année 1907.

Schlesinger donne les indications suivantes pour distinguer la tumeur de la carie. Premièrement la forme de la saillie vertébrale (dans le cas de carie elle est rarement arquée, dans le cancer, souvent). Le déplacement latéral des apophyses épineuses (dans la carie il ne se produit pas, dans le cancer, assez souvent). L'apparition des douleurs des corps vertébraux, qui restent indolores à la palpation parle plutôt en faveur du cancer. Les

douleurs apparaissant à la compression de la région voisine de la colonne vertébrale sans douleurs des corps vertébraux mêmes et sans douleurs pendant les secousses rapides imprimées à la colonne vertébrale parlent en faveur du cancer. Les troubles trophiques de la peau et le zona parlent en faveur du cancer. La dégénérescence des tumeurs de même que la formation des abcès froids parle en faveur de la carie. La constatation de la tuberculose dans d'autres organes ou des tumeurs primitives surtout osseuses. Tare héréditaire dans l'une ou l'autre direction. Les douleurs radiculaires pendant de longues années parlent en faveur du cancer. Les fractures des os longs parlent en faveur des tumeurs. Examen du sang : une leucocytose parle en faveur du néoplasme, sarcome en particulier.

Tous ces points distinctifs peuvent induire en erreur, surtout quand existe la fièvre, ce qui arrive souvent au cours de carcinomatose aussi bien qu'au cours de sarcomatoses (Bruns). Ce n'est que le développement ultérieur de la maladie qui met le diagnostic sur la vraie voie.

En outre, Bruns attire l'attention sur le fait qu'au cours du cancer vertébral les symptômes osseux et radiculaires peuvent prendre naissance en un point éloigné du foyer principal, de sorte qu'on constate uniquement les symptômes médullaires. Même *la paraplégie aiguë* peut constituer le premier symptôme morbide. Quelquefois quand la tumeur occupe la partie postéro-latérale des corps vertébraux ou leurs apophyses transverses, les symptômes de compression radiculaires peuvent apparaître sans qu'il y ait des troubles du côté de l'os ou de la moelle épinière (Bruns).

L'année dernière nous avons eu recours systématiquement à la réaction de Pirquet et de Calmette pour déceler la forme discrète de spondylite tuberculeuse. La réaction de Calmette fut bientôt mise de côté à cause de l'inflammation de la conjonctive qui s'installa dans quelques cas. La réaction de Pirquet était en général très bien supportée. Bien qu'il nous soit encore difficile de dire si cette réaction a une valeur réelle, nous pouvons affirmer que souvent elle nous a rendu de bons services, notamment dans quelques cas où l'on hésitait entre la carie vertébrale et la tumeur de la moelle. La réaction de Pirquet était positive et dans la suite la maladie s'est montrée de nature tuberculeuse. Souvent pour la contrôler nous l'avons appliquée dans différentes maladies nerveuses de nature non tuberculeuse (sclérose en plaques, hémiplégie, etc.) et la réaction fut pour la plupart négative. Quant aux autres moyens de faciliter le diagnostic, les rœntgenogrammes n'ont pas rendu de services. Il n'y eut que quelques cas detumeurs osseuses dans lesquels cette méthode s'est montrée utile (exostose dans le cas de Bielschovsky, le cancer de la moitié gauche du sacrum dans le cas de Leyden-Bassenge).

Le diagnostic différentiel doit être fait avec les névralgies, l'ostéite dé-

formante, la rigidité de la colonne vertébrale, l'anévrisme de l'aorte, l'actinomycose, etc.

ANATOMIE PATHOLOGIQUE.

Les lésions qu'on peut constater dans la moelle épinière au cours d'une tumeur vertébrale peuvent être différentes selon la manière dont se comportent les masses néoformées ; pénètrent-elles dans le canal rachidien ou se limitent-elles dans les corps vertébraux mêmes en touchant les racines à travers les trous de conjugaison. Il est à noter ici deux faits importants : *a*) que malgré l'existence d'une tumeur vertébrale la moelle épinière peut être parfaitement normale macro et microscopiquement (quoique pendant la vie les symptômes médullaires forment une partie du tableau morbide) ; *b*) qu'il y a des cas dont le tableau clinique simule entièrement celui d'une tumeur vertébrale maligne avec troubles médullaires et où l'autopsie démontre qu'il y avait des tumeurs ailleurs (non dans la colonne vertébrale), et dans la moelle des changements toxiques (myélite toxique).

L'anatomie pathologique des tumeurs vertébrales se présente schématiquement comme il suit :

I. — *Tumeurs vertébrales malignes sans lésions médullaires ou avec des lésions nécrobiotiques (pendant la vie existence de symptômes médullaires).*

Il est décrit un cas de sarcome vertébral, qui donna tout d'un coup une paraplégie, l'examen microscopique ne démontra rien d'anormal dans la moelle (Bruns). Dans un autre cas on fit le diagnostic de carcinome des vertèbres cervicales ; il y avait des phénomènes spastiques du côté des membres inférieurs ; l'autopsie n'a démontré aucune lésion macro (Bruns) ou microscopique de la moelle suffisante (Spiller-Weisenburg). Dans un de nos cas (obs. I) il n'y avait pas de lésions macroscopiques de la moelle au cours du cancer vertébral. Les lésions microscopiques étaient minimes (une vascularisation plus riche des segments dorsaux inférieurs et lombaires supérieurs, de même qu'un léger épaississement et la dilatation des vaisseaux et cloisons dans d'autres régions de la moelle). Quant à cette vascularisation des différentes régions médullaires, il faut dire que dans un cas de carcinome du sein (Spiller-Weisenburg) où il y avait de symptômes cérébraux, on constata à côté de lésions insignifiantes des cellules nerveuses et des cylindraxes, une congestion notable de l'isthme de l'encéphale et de l'écorce. Dans un cas décrit par Nonne (une paraplégie flasque) où il y avait un carcinome multiple de la prostate, des os et des

vertèbres, on constata une récente dégénérescence nécrotique de toute la coupe transversale de la moelle lombaire supérieure et dorsale inférieure, Nonne en conclut qu'au cours d'une carcinomatose générale une affection aiguë de la moelle peut naître sans qu'il y ait une localisation médullaire des masses néoformées.

II. — *Les tumeurs vertébrales malignes compriment les racines, sans pénétrer dans le canal rachidien.*

A cette catégorie appartiennent des cas décrits ci-dessus. Dans l'un d'eux (obs. I) on constata des masses cancéreuses diffuses dans la colonne vertébrale sans pénétration dans le canal rachidien. Les fortes douleurs en ceinture que le malade a éprouvées doivent être mises sur le compte d'une compression des racines médullaires ou de leur envahissement par le processus néoplasique.

Dans l'autre cas (obs. VI) on constata à l'autopsie l'envahissement des vertèbres et des trous de conjugaison par la néoformation. Le canal rachidien etait resté tout à fait libre. A la même catégorie appartiennent les cas d'autres auteurs qui constatèrent à l'autopsie des tumeurs vertébrales, tandis qu'ils constataient pendant la vie les douleurs à type radiculaire.

III.— *Les tumeurs vertébrales pénètrent dans le canal rachidien jusqu'à la dure-mère, mais la laissent intacte en comprimant tout de même la moelle.*

Il y a toute une série de cas décrits où les masses néoformées dans les vertèbres augmentent dans la direction de la moelle et arrivent à la dure-mère. On peut l'observer dans les cas de cancer (Bielschovsky, Spiller-Weisenburg et d'autres) aussi bien que dans ceux de sarcome (Raymond-Alquier, Stertz) et d'actinomycose (Ballet-Barbé). Dans ces cas la moelle était comprimée et mollasse. A l'endroit de la compression la moelle présente des contours internes modifiés, c'est-à-dire que les limites entre la substance blanche et la substance grise disparaissent et les deux substances perdent leur structure normale. L'examen microscopique démontre ordinairement l'aspect aréolaire de la substance blanche. Le gonflement des gaines de myéline, leur dégénération, la formation de larges mailles vides, le gonflement ou la disparition des cylindraxes, une faible prolifération de la névroglie. La dégénération frappe les fibres d'une manière diffuse ou se dispose en petits foyers. Les changements les plus notables ont lieu dans les cordons postéro-latéraux. On peut souvent reconnaître une relation entre les changements précités et l'état des vaisseaux et des cloisons

(nous en parlerons plus loin quand il sera question des lésions histopathologiques de la moelle au cours des tumeurs extravertébrales).

Nous mentionnerons ici brièvement que, dans les cas de tumeurs bénignes (ostéome) qui pénètrent dans le canal rachidien et compriment la moelle, peuvent apparaître des lésions considérables à l'endroit de compression et de dégénérescence secondaire. Ces lésions sont analogues à celles qui se produisent sous l'influence des tumeurs intradurales (v. plus loin III[e] partie).

IV. — *Les tumeurs vertébrales pénètrent dans le canal rachidien, traversent la dure-mère et attaquent la moelle épinière même.*

Ce sont les cas où les masses néoformées, après avoir envahi la dure-mère, pénètrent le long des racines médullaires ou à travers la pie-mère vers la moelle même (le cas de Stertz, sarcome des vertèbres, et de Taylor-Waterman, cas de cancer). Exceptionnellement les foyers des tumeurs métastatiques se produisent au sein de la moelle (Chiari).

Lorsque la tumeur est localisée dans le sacrum, peuvent être attaqués uniquement les filets de la queue de cheval (cas de Dejerine-Spiller). Dans un cas d'angiome sortant de l'os, la moelle a pris la forme d'un mince ruban (Gerhardt).

Nous avons déjà mentionné de ces cas étranges et paradoxaux, mais néanmoins très importants, où les tumeurs malignes localisées dans différents organes donnent des symptômes qui simulent entièrement la tumeur vertébrale avec ses phénomènes médullaires. Ainsi par exemple de Buck a décrit un cas du cancer du sein et du foie, où il y avait de fortes douleurs du nerf sciatique, des deux membres inférieurs, *des vertèbres*, douleurs en ceinture, rétention des urines, paralysie, affaiblissement ou abolition des réflexes et enfin la mort quelques mois après l'opération du cancer du sein. A l'autopsie on constata l'infiltration cancéreuse du foie. La moelle et les vertèbres étaient normales macroscopiquement. L'examen microscopique démontra des lésions des nerfs périphériques et de la moelle. Cette dernière présentait le tableau d'une myélite toxique (décrit par Meyer, Crocq et d'autres) ou celui de la moelle des gens atteints d'anémie pernicieuse (Minnich, etc.). De Buck croit avec raison que ces lésions sont dues à l'influence des toxines.

L'examen détaillé de cette importante question nous mènerait trop loin (v. l'anatomie pathologique des tumeurs extravertébrales dans la II[e] partie). Nous ferons seulement remarquer que les tumeurs malignes des organes même très éloignés de la moelle et du cerveau peuvent s'accompagner de symptômes médullaires aussi bien que de symptômes bulbaires et céré-

braux (périphériques aussi) et que l'autopsie *a*) ne démontre rien dans ces organes nerveux ou *b*) révèle des dégénérations qui n'ont pas de caractère cancéreux ou *c*) fait connaître des lésions cancéreuses (tumeurs ou infiltration cancéreuse des méninges et envahissement du tissu nerveux).

Dans les deux premiers cas il s'agit évidemment de « toxines » inconnues (d'origine cachectique ou provenant des cellules du néoplasme malin) qui ont une action chimique et dynamique sur la cellule nerveuse et provoquent des troubles dans son fonctionnement, sans produire toutefois des changements de tissu nerveux (*a*) constatables avec nos moyens d'investigation, ou donnent des lésions sous forme de dégénérations diffuses ou en foyer (*b*).

Dans le troisième cas (*c*) les lésions cancéreuses peuvent naître dans le cerveau et rarement dans la moelle et y former des foyers cancéreux ou une infiltration cancéreuse des méninges molles et du tissu nerveux.

L'infiltration cancéreuse occupe alors les espaces lymphatiques périvasculaires et péricellulaires. Bruns décrit un cas où l'infiltration cancéreuse occupe uniquement la face interne de la dure-mère et les racines, tandis que les méninges molles et la moelle sont restées libres.

Parmi les auteurs qui s'occupent de la question, les uns veulent plutôt voir l'influence des toxines dans la production de ce phénomène, ou tout au moins l'acceptent pour certains cas (Oppenheim, Nonne, Spiller-Weisenburg, Finkenburg, Rénon Tixier, Meyer, de Buck, Homén, Lubarsch) ; les autres au contraire sont d'avis que les symptômes cérébraux et médullaires dépendent du processus cancéreux, que nous ne pouvons pas constater à l'œil nu, mais qui est décelé au moyen du microscope (infiltration cancéreuse) (Fischer, Marchand, Saenger, Heyde-Curschmann, Peabody, Rehn, etc.).

Il nous semble le plus probable que dans certains cas entrent en jeu les lésions cancéreuses proprement dites, dans d'autres les lésions produites par les toxines.

En tous cas il faut avoir présents à l'esprit les faits mentionnés quand on diagnostique la tumeur vertébrale, surtout quand on cherche à expliquer anatomiquement les symptômes médullaires.

Dans notre premier cas on pouvait supposer que la tumeur avait passé des vertèbres dans la moelle ou au moins dans les méninges. L'autopsie démontra la fausseté de cette supposition. L'examen microscopique fut presque négatif. Il nous reste à penser que le cancer vertébral a donné des toxines qui produisirent des changements dynamiques imperceptibles ou presque imperceptibles dans la moelle (congestion sanguine !). Ces changements ont été capables de donner des symptômes médullaires.

THÉRAPEUTIQUE.

Le traitement chirurgical des tumeurs vertébrales n'a pas jusqu'à présent été suivi de succès. La plupart des neurologues et chirurgiens sont d'avis qu'il faut travailler assidûment pour perfectionner la technique et les indications opératoires.

Les résultats qu'on a obtenus jusqu'à présent dépendent bien de la nature des tumeurs. On a opéré quelquefois les cancers vertébraux (Saenger, cas de cancer des VIII[e] et IX[e] vertèbres dorsales; Putnam et Elliot, cas de cancer des dorsales inférieures et lombaires supérieures, etc.). L'issue fut mortelle. Il n'y eut même pas d'amélioration passagère.

On obtient de meilleurs résultats dans les cas de sarcome. L'opération de Kümmell en est un exemple. Il enleva la moitié gauche du sacrum. La guérison s'en suivit, puis une autre tumeur apparut dans les II[e]-V[e] vertèbres dorsales (elle pénétrait dans le canal rachidien). Seconde opération. Guérison complète.

Oppenheim mentionne un cas de sarcome qui siégeait dans les vertèbres cervicales et pénétrait dans le canal rachidien. Après l'opération, amélioration durant 9 ans.

Dans le cas de Thornburn-Gardner on opéra un sarcome de la II[e] vertèbre cervicale. Les phénomènes de compression disparurent (le malade a survécu 2 ans).

Caller parle d'un cas de sarcome qui prenait naissance dans le périoste et adhérait aux V[e] et VI[e] vertèbres dorsales. On excisa les arcs vertébraux. La tumeur n'adhérait pas à la dure-mère. La moelle était comprimée. Après l'opération, amélioration notable. La malade récupéra la possibilité de marcher au bout de 6 semaines.

Putnam et Elliot opérèrent un sarcome du sacrum. La tumeur avait produit une raréfaction de l'os et envahi la dure-mère. Amélioration lente pendant les années subséquentes à l'opération. Nombreuses rechutes. Pendant 5 ans (c'est-à-dire jusqu'à l'année de sa publication) il n'y eut pas de récidive.

Walton et Paul opérèrent un cas de myélome vertébral (amélioration).

Les cas opérés avec résultats favorables font pourtant exception. Le plus souvent après l'opération des sarcomes vertébraux on obtint une amélioration passagère suivie de mort.

Saenger décrit 3 cas. Dans le premier le sarcome avait pour point de départ le périoste de la première vertèbre lombaire. Exitus. Dans le second, sarcome du sacrum. Opération, six mois plus tard douleurs dans l'omoplate gauche, dans les espaces intercostaux, paraplégie, métastase dans la vertèbre dorsale. Deuxième opération, amélioration. Nouvelle métastase,

mort. Dans le troisième cas on a opéré un sarcome de la III[e] vertèbre dorsale.

Stertz décrit un cas, où il y avait une amélioration après l'opération, dix mois plus tard mort de la malade.

Dans les cas de Gerster, Sonnenburg et d'autres, une amélioration passagère se produisait, mais après un temps plus ou moins long les malades succombaient (récidives, cachexies, complications). Dans certains cas (celui de Kron par exemple) les douleurs apparaissaient le lendemain de l'opération et la mort frappait les malades quelques jours après.

En dehors du cancer et du sarcome on a opéré différentes autres tumeurs vertébrales. Notamment l'enchondrome des vertèbres (Sick, une récidive après 4 ans, une seconde opération, guérison incomplète ; Stertz, une amélioration ; Oppenheim, Krause, mort 8 jours après l'opération) ; le myélome (Thomas, 6 mois après l'opération le malade est encore en bon état ; Walton et Paul, un résultat favorable) ; l'échinocoque (Wilms, l'échinocoque multiloculaire des vertèbres lombaires et sacrées, opération, amélioration, récidive et mort). (La bibliographie complète concernant l'échinocoque citent Borchardt et Rothmann). L'opération des kystes hydatiques a donné de bons résultats à Ramson-Anderson, Hahn, Wood, Llyod, Beltzer (v. Oppenheim). Il faut encore mentionner les opérations d'ostéome et d'exostose vertébrale (Bussen, Bielschovsky, Israel, F. Krause). Caselli a obtenu une guérison complète dans un cas analogue.

Dans la courte description ci-dessus nous n'avons pas pris en considération toutes les opérations de tumeurs vertébrales exécutées jusqu'à maintenant. Nous avons voulu esquisser seulement les différents tableaux, se modifiant suivant la nature et le siège de la tumeur.

D'après la statistique de Stursberg il paraît que jusqu'à l'année 1908 on a opéré 22 tumeurs ayant comme point de départ les vertèbres ou les envahissantes. Dans 13 d'entre elles le résultat fut favorable (dans 3 la guérison fut complète ou l'amélioration considérable), dans 8 la mort est survenue (dans 4 cas peu après l'opération ou par suite de complications, dans 4 indépendamment de l'opération), dans 1 cas l'opération ne fut suivie d'aucun effet.

D'après la statistique nous voyons que malgré les résultats opératoires peu brillants (13, 6 0/0 de guérisons ou d'améliorations notables) il ne faut pas hésiter à opérer les cas où l'état général est bon, le nombre de vertèbres lésées peu considérable, et où les grandes métastases n'ont pas eu lieu. Il nous reste à mentionner qu'on a pratiqué à titre d'opération palliative une section des racines postérieures, pour calmer les douleurs Quant à la valeur de cette méthode elle est encore à discuter.

En ce qui concerne la localisation des tumeurs vertébrales il suit des

données de Cassirer (Congrès des neurologistes de Dresde) que les moindres chances sont pour les tumeurs de la région inférieure (la queue de cheval).

Parmi les autres moyens thérapeutiques les neurologistes proposent un traitement arsenical énergique surtout dans le cas de sarcome. Schlesinger constate à l'autopsie la diminution des masses sarcomateuses (le lymphosarcome) dans les os (mais non dans la colonne vertébrale). Sick seul décrit un cas de guérison après ce traitement.

Schlesinger recommande le traitement spécifique (le mercure et l'iode) dans tous les cas de tumeurs vertébrales même non syphilitiques, excepté le cancer. Il administre des extraits de la glande thyroïde dans les cas de carcinome, métastase de la glande thyroïde, mais sans obtenir d'effet.

Nous devons nous servir encore des antinévralgiques et narcotiques. Dans la plupart des cas nous sommes forcés d'administrer la morphine.

Nous voudrions noter encore, que dans notre service on a employé comme moyen calmant les douleurs une compresse électrique permanente (le long de toute la colonne vertébrale). La compresse (élastique, se moulant bien à la courbure vertébrale) est parcourue par le courant électrique, s'échauffe, le malade reste couché dessus ou marche avec, la compresse recevant le courant électrique par un long câble. La chaleur calmait parfaitement la douleur.

(*A suivre.*)

SOCIÉTÉ DE NEUROLOGIE DE PARIS

SÉANCE DU 2 DÉCEMBRE 1909.

SUR UN NOUVEAU SIGNE D'HÉMIPLÉGIE ORGANIQUE

PAR

M. VINCENZO NERI.

Je désirerais attirer l'attention sur un signe que j'ai constaté avec une certaine fréquence dans des cas d'hémiplégie organique dans le membre inférieur paralysé. Peut-être paraît-il inutile d'insister sur ce sujet depuis que M. Babinski nous a donné toute une série de signes d'hémiplégie organique d'une valeur si fondamentale

Je le fais parce que si dans la plus grande partie des cas ce signe se présente associé aux autres signes classiques du côté du membre inférieur, dans quelques autres cas plus rares, je l'ai trouvé isolé, car il manquait le phénomène de l'orteil et on ne pouvait pas, vu des conditions spéciales (le malade étant dans le coma) faire les recherches méthodiques des mouvements du membre inférieur. Voici en quoi consiste le phénomène.

Le malade étant debout les jambes écartées et les bras croisés sur la poitrine, si on lui fait fléchir le tronc sur le bassin, en lui disant de tenir les jambes droites on observe qu'à un certain moment (lorsque le tronc a presque atteint la ligne horizontale) la jambe du côté paralysé fléchit d'un certain degré tandis que la jambe saine reste raide (Pl. VIII).

Avant de tenter l'explication du phénomène voyons, comment se passent les choses dans un individu normal.

Lorsqu'on fléchit le tronc sur le bassin, il se fait une distension des muscles postérieurs de la cuisse et au moment où le tronc s'approche de la ligne horizontale, une contraction du quadriceps.

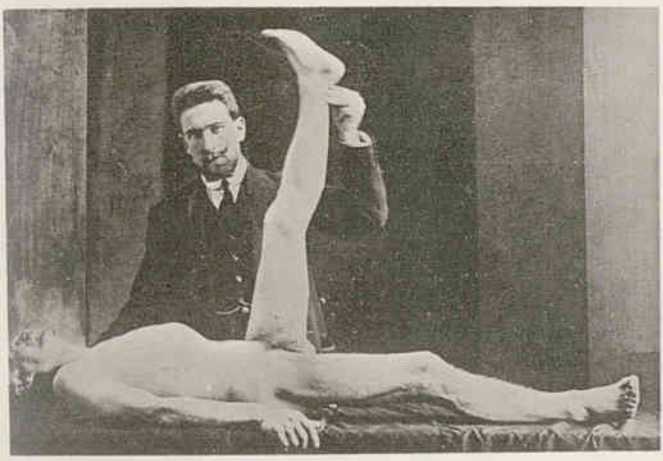
Il y a donc deux conditions nécessaires pour que, dans ce mouvement, les jambes restent raides.

Dans un premier temps, une suffisante distension des fléchisseurs de la jambe sur la cuisse ; et dans un second temps une contraction normale des extenseurs de la jambe.

Tout obstacle à la distension normale des premiers ou à la contraction normale des seconds aura pour effet la flexion de la jambe.









UN NOUVEAU SIGNE D'HÉMIPLÉGIE ORGANIQUE

(Néri).

Cela dit, la flexion de la jambe dans l'hémiplégie organique est-elle due à une hypertonie des fléchisseurs ou bien à une contraction moins valide des extenseurs ?

Probablement la raison est double ; on voit bien chez certains malades, au moment de la flexion horizontale du tronc, une série de secousses cloniques du quadriceps, une vraie trépidation de la rotule, qui semble attester l'effort inefficace de la contraction du quadriceps pour s'opposer à la flexion de la jambe.

Cependant j'incline à croire que la cause principale du phénomène est due à l'hypertonie des fléchisseurs et voici pourquoi :

Le malade étant dans le décubitus dorsal, si on lui soulève passivement et alternativement les deux jambes, comme pour provoquer le phénomène de Lasègue, on observe que du côté sain, on peut soulever la jambe sans flexion jusqu'à environ 65 ou 70 degrés.

Si on exagère cette distension on voit sur les bords inférieurs et postérieurs de la cuisse les tendons des semitendineux, semimembraneux et biceps tendus comme des ligaments qui limitent une extension ultérieure. Si on dépasse 70 degrés, la jambe fléchit sur la cuisse.

Du côté malade, au contraire, la jambe fléchit entre 40 et 50 degrés et on voit alors se dessiner d'une façon très nette les muscles susdits. Il est évident que si la cause du phénomène avait été la paralysie des extenseurs on n'aurait pas obtenu la flexion de la jambe avec ce procédé puisque la jambe est soulevée passivement.

Cette hypertonie des fléchisseurs semble s'établir dans plusieurs cas dès les premiers temps de l'hémiplégie, car je l'ai constatée dans des cas d'hémiplégie tout à fait initiale, quelquefois même dans le coma.

J'ajouterai enfin, que dans les cas de paraplégie spasmodique, le phénomène que je viens de décrire se produit des deux côtés.

Je ne sais si l'explication que je viens de donner du phénomène est la vraie, mais quel que soit le mécanisme du phénomène, le fait existe.

Peut-on considérer ce signe comme pathognomonique d'hémiplégie organique ? Certainement non. Nous pouvons le constater comme une manifestation d'autres états morbides : dans la paralysie du quadriceps, ou dans la sciatique, comme expression de défense à la douleur, et, bilatéralement, dans les affections douloureuses ou dans la rigidité des portions inférieures de la colonne vertébrale ; mais cependant la valeur séméiologique d'hémiplégie devient certaine en association avec d'autres symptômes d'altération du système pyramidal, soit dans la jambe même, soit dans le membre supérieur ou dans le domaine du facial. Car un symptôme équivoque assume une haute valeur séméiologique s'il s'associe à d'autres symptômes, de la même affection et dans la majorité des cas c'est par l'association caractéristique des symptômes péremptoires qu'on fait le diagnostic

PARALYSIES RADIALES LÉPREUSES (1)

PAR MM.

DE BEURMANN et **GOUGEROT**

Médecin de l'Hôpital Saint-Louis — Ancien Interne Médaille d'or.

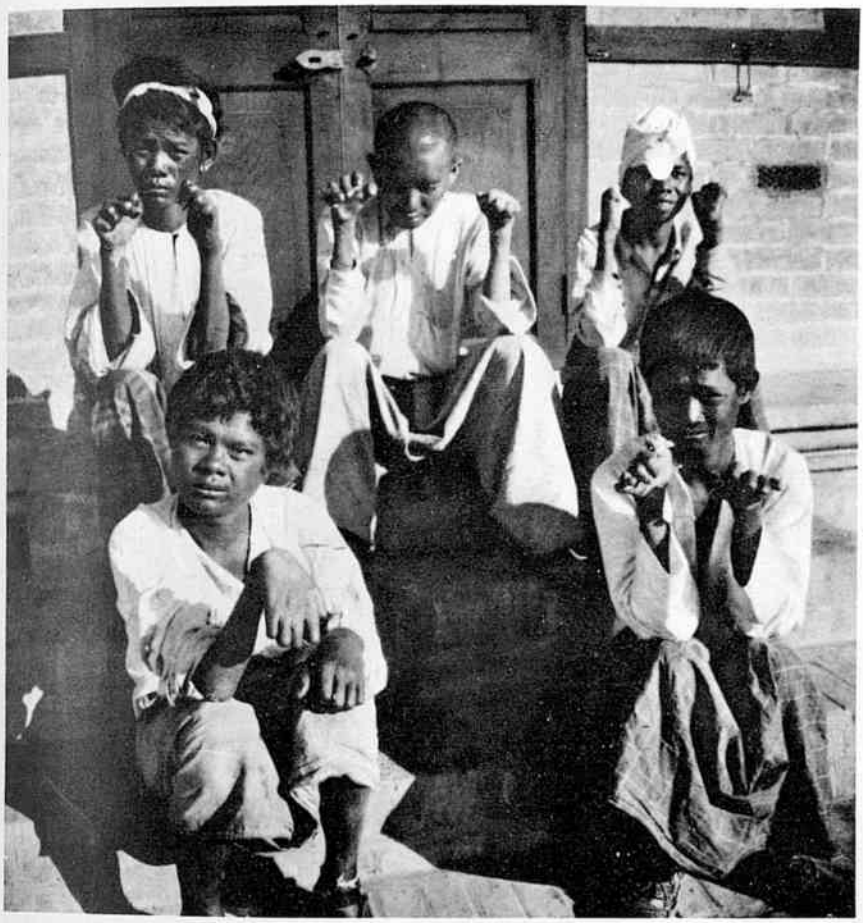
Il est classique de dire que dans la lèpre « la diminution de la force musculaire est, d'une façon générale, proportionnelle à la diminution du volume des muscles. ...Pourtant, remarque avec juste raison Jeanselme, on ne saurait nier qu'il existe dans la lèpre des paralysies proprement dites ». Ces paralysies sont peu connues et à peine citées ; elles sont cependant incontestables et peuvent être relativement précoces, apparaissant avant que l'amyotrophie ait détruit le muscle.

Parmi un certain nombre de faits observés en Extrême-Orient, deux cas de paralysies radiales que nous avons pu examiner d'une manière complète au *St-John Leper's Asylum* à Mandalay sont particulièrement démonstratifs.

Le premier malade se trouvait dans un groupe de cinq jeunes lépreux birmans présentant tous des déformations très marquées des mains et des pieds sans aucune lésion tuberculeuse de la face (2). Chez ce jeune homme, l'attitude des deux mains tombantes était caractéristique (Pl. IX). On constatait tous les signes d'une double paralysie du nerf radial, sans atteinte du cubital ni du médian ; le long supinateur était atteint comme les extenseurs, la perte du mouvement était complète et il n'y avait pas atrophie appréciable des muscles paralysés. On notait un peu d'anesthésie diffuse des mains sans localisation spéciale ; la diminution des diverses sensibilités, très marquée au niveau de la pulpe des doigts, était déjà moins accentuée sur la paume et sur le dos des mains.

(1) Communication faite au Congrès de la Lèpre à Bergen en août 1909.

(2) Remarquons à ce sujet que la lèpre purement nerveuse, ou presque uniquement nerveuse, est très fréquente en Birmanie et au Siam, contrairement à ce que nous avons observé en Perse, en Asie centrale, en Indo-Chine et à Canton, où les formes tuberculeuses à prédominance cutanée étaient au contraire beaucoup plus nombreuses. La différence est facile à apprécier sur les lépreux des asiles que nous avons pu visiter et chez les malades que nous pouvions observer dans les rues, ou aux abords des villes et des temples où ils se tiennent souvent pour solliciter la charité des passants.



PARALYSIES RADIALES LÉPREUSES

(De Beurmann et Gougerot).

Masson & Cie, Éditeurs.

Phototypie Berthaud

Au niveau de la partie inférieure des avant-bras, la sensibilité était normale. Le malade ne se plaignait d'aucune douleur ; il avait bonne mine et ainsi que ses compagnons il n'était nullement attristé par sa maladie.

Sur l'autre malade, âgé de trente-cinq ans environ, les lésions étaient plus avancées. Tous les muscles de l'avant-bras étaient fort diminués de volume, mais à droite surtout, la paralysie radiale prédominait nettement et le malade ne pouvait contracter les extenseurs alors que les fléchisseurs agissaient encore proportionnellement à leur volume si l'on avait soin de relever la main.

Dans ces deux cas et dans d'autres encore, la paralysie radiale s'imposait dès le premier examen : les malades avaient les mains tombantes et ballantes, ils les portaient en avant comme le font les saturnins, mais chez eux le long supinateur était atteint comme les extenseurs et ce signe, joint à la présence des troubles de la sensibilité des extrémités, aurait au besoin évité une erreur de diagnostic qui ne pouvait guère être faite dans les conditions où nous observions.

Ces faits prouvent l'existence des paralysies radiales bilatérales hansénniennes. Ces paralysies ne doivent pas être confondues avec l'impotence musculaire due à l'amyotrophie hansénienne. Il est bien connu en effet qu'après avoir produit la main simienne « l'amyotrophie, à une période tardive, gagne l'avant-bras ; elle s'attaque alors de préférence aux extenseurs et le poignet ne peut plus être relevé ». Dans les cas que nous avons observés, il s'agit de *paralysie* et non d'atrophie musculaire. Il s'agit de sujets jeunes qui n'avaient à aucun degré la main en griffe et chez lesquels les muscles de l'avant-bras avaient conservé leur volume normal ou presque normal.

Ces faits indiquent encore que si le signe du cubital a une valeur capitale dans le diagnostic des formes nerveuses de la lèpre, le nerf radial peut être également atteint à une période peu avancée. Dans un cas douteux il ne faudrait donc pas rejeter le diagnostic de lèpre parce que le cubital, ordinairement atteint, paraît intact, tandis qu'une paralysie typique indique une lésion du nerf radial, habituellement épargné au moins pendant longtemps par cette infection.

En résumé, si les névrites lépreuses sont le plus souvent sensitives et trophiques, elles peuvent être quelquefois motrices et déterminer des paralysies indépendantes de l'amyotrophie.

ORNITHOMANCIE MÉDICALE : LE CHARADRIOS

PAR

Ernest WICKERSHEIMER

Le charadrios (χαραδριός), oiseau vorace d'après Platon (1), oiseau de rivière d'après Aristophane (2), est, selon Aristote, fort laid de couleur et de chant ; il habite les ravins (χαράδρα signifie ravin), et s'y cache tout le jour, ne se montrant que de nuit (3).

Cette description, par trop succincte, ne permet pas d'identifier avec certitude l'oiseau que les Grecs appelaient charadrios. Il est cependant bien probable qu'il s'agit là d'une espèce de pluvier, peut-être du gros pluvier ou courlis de terre (4), et c'est à cette hypothèse que se sont rangés les naturalistes modernes en donnant au genre des pluviers le nom de Charadrius.

C'est ce nom de charadrios que les traducteurs grecs de la Bible donnèrent à l'un des oiseaux que leur loi interdisait aux Juifs de manger (*Lévitique*, XI ; *Deutéronome*, XIV), et le charadrios fut conservé dans la Vulgate, alors que les auteurs des versions allemandes, anglaises ou françaises en firent généralement une cigogne.

Le *Physiologus* est un traité anonyme de théologie populaire, très apprécié au moyen-âge, composé à Alexandrie dans la première moitié du premier siècle de notre ère, et dont les exemples sont tous empruntés à l'histoire des animaux (5). Il n'a garde d'oublier le charadrios et lui attribue la faculté de prédire l'issue des maladies.

En effet pour savoir si un malade va guérir ou mourir, il suffit de lui présenter un charadrios. Si la maladie est mortelle, l'oiseau détourne sa

(1) *Gorgias*, § 48.

(2) *Les Oiseaux*, vers 1141.

(3) ARISTOTE. *Histoire des animaux*. Livre IX, chap., XII.

(4) BARTHÉLEMY L'ANGLAIS dit que la partie inférieure de la cuisse de cet oiseau « vault contre la chaleur des yeux » (*pars inferior femoris purgat caliginem oculorum*). Or les jambes du courlis de terre présentent d'après BUFFON un renflement au-dessous du genou. Il se peut que ce soit ce renflement qu'on ait songé à utiliser en thérapeutique.

(5) LAUCHERT (Friedrich). *Geschichte des Physiologus*, Strassburg, Karl J. Trübner, 1889. in-8°, XIII-312 pp.

tête ; si au contraire le malade doit guérir, l'oiseau le regarde en face, et aspire en quelque sorte la maladie par les yeux. Tel le Rédempteur qui a détourné ses yeux des Juifs, mais les a tournés vers les Gentils, qu'il a sauvés en se chargeant de leurs péchés.

Cette croyance aux propriétés merveilleuses du charadrios devait être assez répandue dans l'antiquité. Plutarque (1) et Elien (2) (mort en l'an 260 après Jésus-Christ) en font tous deux mention, mais limitent à la jaunisse le pouvoir curateur de l'oiseau (3). On en retrouve l'écho dans les écrits d'Héliodore, évêque grec qui vivait au cinquième siècle (4).

La parabole du charadrios était trop belle pour qu'on ne cherchât pas à l'embellir encore. On attribua à cet oiseau un plumage blanc symbole de sa pureté, alors que le pluvier est de couleur gris-sale. « Il est fort laid de couleur et de chant », disait le vieil Aristote.

Selon saint Ambroise, il porterait une corne ; le *Bestiaire* de Pierre le Picard, publié par le P. Cahier, lui en prête deux « droites com de chièvre » (5).

C'est en Orient, où la légende avait pris naissance, qu'on place généralement l'habitat de l'oiseau merveilleux. Reprenant une tradition ancienne d'après laquelle Alexandre, roi de Macédoine, l'aurait rencontré dans le palais de Xerxès (6), le grand Albert lui assigne la Perse pour patrie (7). Selon Guillaume, clerc de Normandie, on le trouverait « au pays de Jérusalem » (8).

Quant au mot de charadrios, son véritable sens fut bientôt oublié. Les auteurs du moyen-âge latin lui substituèrent celui de calandre, dont l'étymologie est encore controversée, mais qui, à coup sûr, désigne un oiseau tout différent du pluvier. La calandre est une grosse alouette (9).

Si quelques savants bien avisés, tels l'auteur de la glose interlinéaire de la Bible et Barthélemy l'Anglais, différencient encore les deux oiseaux, cette distinction échappe à la plupart de leurs contemporains, et les auteurs romans du moyen-âge attribuent généralement à la calandre les propriétés dont le *Physiologus* avait doté le charadrios.

Du domaine de la théologie, la calandre passa dans celui de la poésie

(1) *Propos de table*, Livre XVII.
(2) *De natura animalium*. Lib. XVII, cap. 13.
(3) Pour PLINE (*Hist. nat.*, lib. XXX), ce n'est pas le charadrios, mais un oiseau jaune, le galgulus, probablement le loriot, dont le regard guérit l'ictère.
(4) *Æthiopicæ hist.*, lib. III.
(5) *Mélanges d'archéologie*... t. II, p. 129.
(6) *Historia de præliis*. Edition ZINGERLE, § 122.
(7) ALBERTUS MAGNUS, *De animalibus*. Lib. XXIII.
(8) *Le Bestiaire divin*. Edition C. HIPPEAU. Caen, 1852, p. 89.
(9) Alauda calandra L.

profane, et c'est ainsi que Gaidifer d'Amions, poète français du XIIIe siècle, compare la dame qu'il aime à la calandre sauvage. Elle a détourné de lui son regard ; aussi va-t-il mourir :

« . . . . . Mais jou ne puis trouver
Fors que ma mort, car calendre sauvage
Est ma dame ; qi bien i veut penser,
C'est uns oisiaux c'on seut porter en cage
Au malade, à le fois par usage
Quant on n'i veut mort, u santé trouver ;
Mais qant ne veut son vis vers li tourner,
Lors le jugent à morir li plus sage.
. . . . . .
Se ma dame me vausist regarder
De ses vairs ieux doucement el visage,
Bien péusse de mes maux respasser,
Mais ne me veut faire tant d'avantage,
Ains veut ma mort : et jou ne l'os véer.
Nul ne m'en puet garir ne respiter,
Fors seul pités s'en li prendroit ostage. » (1)

De même John Gower, un Anglais du XIVe siècle qui écrivit des poésies françaises, compare sa maîtresse à la calendre (2).

Il n'y a pas lieu de rapporter ici les nombreuses allusions aux propriétés de l'oiseau, éparses dans les œuvres théologiques ou poétiques du moyen-âge.

Le P. Cahier (3), C. Hippeau (4), Lucy Toulmin Smith et Paul Meyer (5), ont successivement consacré à ce sujet des notices d'importance inégale, mais qui en se complétant l'une l'autre, constituent une bibliographie très détaillée de la question (6).

(1) *Bibliothèque de l'Ecole des Chartes*, 4e sér., t. V, pp. 333-334. — La Curne de Sainte-Palaye. *Dictionnaire historique de l'ancien langage françois*. Edition L. Favre, t. III, p. 189.

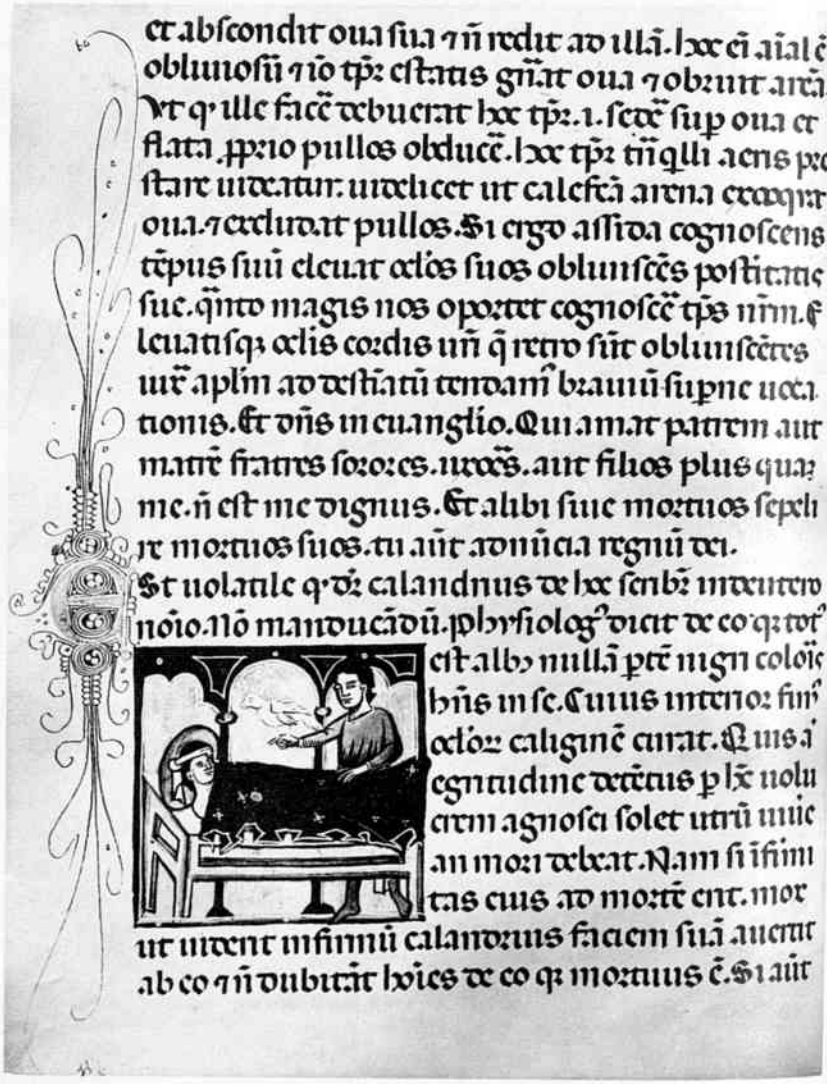
(2) Gower (John). *The complete works, edited by* G. C. Macaulay. Vol. I. Oxford, 1899, pp. 124, 348. Cf. Hensel (W.). *Die Vögel in der provenzalischen u. nordfranzösischen Lyrik des Mittelalters*, pp. 12-13. Thèse de Königsberg, 1908.

(3) Martin (A.) et Cahier (Ch.). *Monographie de la cathédrale de Bourges*. Paris, 1841-1844, in-fol., pp. 127-130. — Des mêmes auteurs : *Mélanges d'archéologie...* t. II, p. 129.

(4) Voir ses éditions du *Bestiaire divin* de Guillaume, clerc de Normandie (Caen, 1852, in-8°) et du *Bestiaire d'amour* de Richart de Fournival (Paris, 1860, in-8°).

(5) Voir leur édition des *Contes moralisés* de Nicole Bozon (Paris, 1889, in-8°), publiée par la Société des anciens textes français.

(6) Voir aussi les naturalistes du XVIe siècle : Belon (Pierre). *L'histoire de la nature des oyseaux*. Paris, 1555, in-fol., p. 183. — Aldovrandi (U.). *Ornithologia*. Francofurti, 1610-1613, in-fol., t. III, pp. 207-208.



LE CHARADRIOS

(E. Wickersheimer).

Masson & Cie, Éditeurs.

Phototypie Berthaud

La calandre qui avait inspiré les poètes, ne laissa pas les artistes indifférents, témoin ce vitrail de la cathédrale de Lyon : « . . . Ce vitrail de Lyon représente une personne assise, dont la pose annonce le malaise et l'affaiblissement. Près d'elle un oiseau blanc à long cou avance la tête comme s'il voulait la poser sur ses genoux, et dans les airs plane un oiseau tout semblable qui tourne ses regards vers cette scène. L'inscription porte *gladrius* ou *glabrius*. » (1)

Après la verrière du XIIIe siècle, voici une gravure de la Renaissance. Elle orne l'édition du commentaire du *Physiologus*, par Epiphanius, imprimée par Plantin en 1582, et nous montre (p. 98) deux malades couchés dans une même salle. Sur chaque lit un oiseau : sur l'un, l'oiseau fixe le malade, sur l'autre il détourne la tête.

Les miniatures représentant cette scène sont très nombreuses dans les *Bestiaires* ou livres de bêtes du XIIIe et du XIVe siècle. Voici la liste de celles que j'ai trouvées dans les grandes bibliothèques publiques de Paris.

A la Bibliothèque Nationale :

1. Ms. fr. 412. Date : 1285. *Bestiaire* de Richart de Fournival (2). Feuillets 230 verso (1 miniature), et 239 verso (2 miniatures). Ces deux dernières ont été reproduites par la gravure sur bois dans l'édition de C. Hippeau.

2. Ms. fr. 1444. XIIIe siècle. *Bestiaire* de Richart de Fournival. Feuillet 259 recto. Une autre miniature du même manuscrit (feuillet 242 verso), ornant le *Bestiaire* de Guillaume le Normand, représente l'oiseau non pas dans la chambre d'un malade, mais en plein air, au repos et tenant dans son bec un serpent.

3. Ms. fr. 1951. XIIIe siècle. *Bestiaire d'amour* en vers. Feuillet 8 recto. L'oiseau, au plumage gris-brun, est assez semblable à l'alouette calandre.

4. Ms. fr. 12469. XIIIe siècle, *Bestiaire* de Richart de Fournival. Feuillet 6 recto. L'oiseau est coloré en vert.

5. Ms. fr. 15213. XIVe siècle. *Bestiaire* de Richart de Fournival. Feuillet 69 recto. Ici l'oiseau est gris-brun, et présente l'aspect d'un rapace.

6. Ms. lat. 2843 E. XIVe siècle. D'origine italienne. *Bestiaire* anonyme. Feuillet 76 verso. C'est cette miniature que je reproduis ici (Pl. X).

(1) MARTIN (A.) et CAHIER (Ch.). *Monographie de la cathédrale de Bourges*, p. 127. Une gravure en noir accompagne le texte.

(2) RICHART DE FOURNIVAL était le fils de ROBERT DE FOURNIVAL, médecin de Philippe-Auguste.

7. Ms. lat. 3630. XIVe siècle. *Bestiaire* anonyme. Feuillet 86 verso.

A la Bibliothèque de l'Arsenal :

Ms. 3516. XIIIe siècle. *Bestiaire* de Pierre le Picard, publié par le P. Cahier (1). Feuillet 199 verso. Conformément au texte, l'oiseau est « tos blanc et si a deux cornes droites com de chièvre ».

A la Bibliothèque Sainte-Geneviève :

Ms. 2200. Date : 1276-1277. *Bestiaire* en prose anonyme. Oiseau blanc semblable à une mouette.

(1) *Mélanges archéologiques*, .. t. II, pp. 106-228.

Le gérant : P. Bouchez.

Imp. J. Thevenot, Saint-Dizier (Haute-Marne).

ÉTUDE CLINIQUE SUR TROIS CAS DE MALADIE FAMILIALE DÉGÉNÉRATIVE DU SYSTÈME NERVEUX

ASSOCIATION DE L'IDIOTIE, DE L'AMAUROSE, DE TROUBLES MULTIPLES BULBO-PROTUBÉRANTIELS ET DE L'ATROPHIE SPINO-NEUROTIQUE CHARCOT-MARIE.

PAR

M. BERTOLOTTI

Médecin-Directeur de l'Institut de radiologie médicale.

Il y a quelques mois, appelé en consultation par un de mes amis, médecin de campagne à Collaretto (1), j'eus l'occasion de voir de près et d'étudier sur place, à quelques heures de marche du village, le plus saisissant tableau morbide qui jamais m'eut été donné de voir dans ma vie professionnelle de médecin.

La relation qui va suivre a été le résultat de plusieurs voyages fatigants, véritables petites expéditions scientifiques, que je fis avec l'aide de mon photographe de laboratoire, avec mes instruments transportables d'électricité médicale et l'appareillage nécessaire pour l'examen du fond de l'œil à la chambre noire.

De cette façon, j'ai réussi à peu de chose près à rassembler l'historique et l'état actuel de mes trois malades, vivant dans une pauvre chaumière de bergers dans nos Alpes, à 1700 mètres au-dessus du niveau de la mer.

Il était nécessaire, ce petit préambule, pour que la relation qui va suivre fût jugée avec l'indulgence qu'elle mérite en raison des lacunes inévitables que l'histoire clinique des malades doit contenir.

Il va sans dire que les circonstances de temps et de lieu, qui ont accompagné le début de cette étude, n'ont qu'une importance secondaire pour la clinique; toutefois je ne peux m'empêcher de remarquer comment l'intérêt dramatique que peut inspirer la vue d'une maladie familiale frappant plusieurs membres dans la même nichée et dans le milieu même où elle est éclose et a vécu depuis de nombreuses années, ne pourrait pas être comparé à la sensation fragmentaire qu'éprouve l'observateur en pré-

(1) Je dois un remerciement public à mon ami le Dr Ferrari, qui eu l'amabilité de me procurer ce matériel clinique intéressant, et qui me fut un guide infatigable dans mes excursions.

sence d'un échantillon isolé de cette maladie familiale transporté par hasard dans une clinique d'hôpital.

C'est le 15 avril de cette année que je fis la première rencontre avec ces trois individus atteints d'un syndrome dégénératif du système nerveux à caractères tout à fait exceptionnels.

Avant de relater l'histoire clinique de chacun de mes malades, je donnerai ici quelques renseignements complémentaires sur les ascendants de cette famille qui, bien que de source apparemment saine, se trouva tout à coup entachée par le développement d'une tare morbide familiale non héréditaire, mais probablement produite par des mariages entre plusieurs personnes du même arbre généalogique.

Il arriva en effet que trois frères de la maison Martinetto épousèrent trois sœurs de la maison Chiodo ; or les gens Martinetto et Chiodo étaient cousins au troisième degré.

Cette alliance entre consanguins devait à la deuxième génération se faire bien plus intime ; en effet, un fils de Jean Martinetto épousa en 1881 une fille de Joseph Chiodo. Or ces deux jeunes gens, qui étaient cousins au premier degré, et qui avaient leurs parents consanguins, furent le père et la mère de nos trois malades.

La grand'mère du côté maternel est encore vivante, elle a aujourd'hui 81 ans, et elle se porte très bien. J'ai eu tout le loisir de l'examiner ; elle se présente comme une vieille femme très alerte et très vive qui a eu neuf enfants tous vivants et bien portants. Aucun de ses fils ne mourut en bas âge ; une fille seule est morte à la suite d'un accouchement, et un des fils, qui était mineur, périt victime d'un accident au Gothard.

Je fis un examen détaillé du système nerveux de cette femme, examen qui resta complètement négatif. Seulement les réflexes rotuliens étaient très affaiblis ; mais ici il faut tenir compte de l'âge de cette femme, et nous savons tous qu'il n'est pas rare de trouver les réflexes tendineux affaiblis chez les vieillards.

Son mari, le grand-père de nos malades, mourut en 1898 à l'âge de 70 ans d'une maladie pulmonaire. Il paraît qu'il a été toujours bien portant.

La mère, dont nous donnons ici la photographie (Pl. XI), est une femme de 45 ans, d'apparence tout à fait normale. Elle ne présente aucune altération du système nerveux central ou périphérique. Les réflexes tendineux et cutanés sont normaux, rien au fond de l'œil, les réflexes à la lumière et à l'accommodation sont bons, les mouvements associés des muscles de l'œil se font parfaitement bien dans tous les sens.

L'intelligence de cette femme est assez éveillée, on peut même dire que pour une paysanne, son intelligence est au-dessus de la moyenne. Elle ne



1. Mme Ch. et son fils Charles, 7 ans.



Elisabeth. 11 ans | Aurélie. 20 ans | Marguerite 26 ans

MALADIE FAMILIALE DÉGÉNÉRATIVE

(Bertolotti).

Masson & Cie, Éditeurs.

Phototypie Berthaud

présente enfin, aucune trace de caractères dégénératifs. On ne peut trouver chez elle qu'une glande thyroïde actuellement un peu hypertrophiée, mais c'est là un fait qui s'est manifesté seulement depuis trois ans. En plus elle présente quelques caractères adénoïdiens : conformation du nez et du palais en ogive.

Réglée à 15 ans, elle s'est bien développée et a joui toujours d'une excellente santé. Elle se maria avec son cousin en 1881. Pas de maladies infectieuses, pas d'intoxication, pas d'éthilisme, bref elle a toujours mené une vie saine et régulière dans l'intérieur de son ménage.

Son mari était un homme bien portant, brun, plutôt de petite taille, mais très vigoureux.

Il paraît d'après renseignements que j'ai pu tirer, que cet homme avait un défaut de prononciation.

Il n'était pas un gros buveur, jamais plus d'un demi-litre de vin par jour, et sa femme nie de la façon la plus absolue avoir jamais eu des rapports avec son mari pendant un état plus ou moins grave d'alcoolisme aigu.

Suivant la coutume des gens de son pays, il pratiquait l'émigration périodique et dernièrement encore il travaillait au tunnel de Simplon lorsque après trois ans de la vie de mineur, il tomba malade d'anthracose pulmonaire, revint chez lui et mourut dans sa chaumière en 1904, à l'âge de 50 ans.

Son père et sa mère étaient morts âgés depuis peu de temps. Jamais aucun membre de sa famille n'avait souffert de troubles nerveux plus ou moins analogues à ceux de ses filles.

Sa femme devint enceinte pour la première fois après trois ans de mariage ; elle eut toujours ses grossesses parfaitement normales.

Voici par ordre chronologique un petit tableau synoptique de ses accouchements :

1885. *Marguerite* (naissance à terme, pas de dystocie), vivante, *malade de l'observation* I.

1887. *Jean* (naissance à terme, pas de dystocie) mort, à 1 an, après une attaque convulsive.

1889. *Aurélie* (naissance à terme, pas de dystocie), vivante, *malade de l'observation* II.

1892. *Marie* (naissance à terme, sans dystocie), morte à 2 ans, après une coqueluche très grave.

1895. *Dominique* (naissance à terme, sans dystocie), vivant et très bien portant.

1898. *Elisabeth* (naissance à terme, sans dystocie), vivante, *malade de l'observation* III.

1902. *Charles* (naissance à terme), vivant et très bien portant.

Il est donc aisé de constater que cette maladie familiale a frappé seulement les individus du sexe féminin, en épargnant complètement les mâles.

A ce propos, je dois dire tout de suite que j'ai eu la possibilité d'examiner les deux enfants mâles de cette famille, et voici en deux mots leur état présent.

Dominique : c'est un garçon de 14 ans, très bien portant. Il travaille à la campagne, il est très développé pour son âge. A l'examen systématique du système nerveux, aucun symptôme morbide n'est décelable. Son intelligence est absolument normale. Il n'y a pas de trace de caractère dégénératif. Il a suivi toutes les classes de l'école du village.

Charles : c'est un petit garçon de 6 ans et demi. Son développement physique est très satisfaisant comme on peut en juger parfaitement par la photographie (Pl. XI) où il paraît à côté de sa mère.

Je dois dire qu'il est très dégagé et absolument normal dans son état mental.

L'examen le plus complet du système nerveux demeure complètement négatif. Charles va à l'école et commence régulièrement ses premiers essais d'écoliers.

Observation I.

Résumé. — *Fièvres et attaques convulsives dans la première enfance. — Idiotie progressive. — Nombreux caractères dégénératifs somatiques et psychiques.*

Atrophie presque complète de la papille. — Amaurose très avancée. — Paralysie des mouvements associés des globes oculaires dans le plan vertical. — Strabisme divergent. — Défaut de convergence et d'accommodation.

Légers troubles bulbo-protubérantiels (facial-hypoglosse)— Aucun trouble du côté des autres sens spécifiques. — Aucun trouble dans la sphère cérébelleuse.

Atrophie musculaire énorme en jarretière *aux membres supérieurs et inférieurs. — Valgisme et équinisme des pieds, main en griffe totale, position simienne du pouce. — Rétractions tendineuses très accusées. — Pas de contractions fibrillaires. — Début de l'atrophie par les extrémités supérieures. — Atrophie musculaire rigoureusement identique au type Charcot-Marie. — Aucune hypertrophie des troncs nerveux. — Aucun autre caractère de la névrite interstitielle de Dejerine et Sottas.*

Intégrité de la sensibilité objective. — Intégrité des sphincters.

Marguerite naquit en parfait état de santé. Venue au monde dans les meil-

leures conditions possibles, c'était une jolie enfant qui fut allaitée au sein de sa mère pendant 16 mois consécutifs.

Elle a eu un développement assez normal ; à 11 mois elle disait les premiers mots, mais il est à relever que Marguerite n'a commencé à marcher qu'à l'âge de 19 mois.

A deux ans et demi, tout à coup en plein état de santé, elle fut atteinte par de la fièvre avec convulsions des membres, spasmes des yeux et raideur généralisée.

Le médecin du pays déclara qu'il s'agissait de fièvres convulsives et cet état se maintint pendant une semaine. Après une huitaine, cet état fiévreux disparut, mais la mère s'aperçut que l'enfant présentait encore un certain degré de contracture aux membres inférieurs. En effet Marguerite traînait légèrement les jambes en marchant et ses pieds avaient tendance à se porter un peu en dedans.

Toutefois, on ne fit pas grand cas de ces faits, d'autant plus que la petite semblait avoir repris un état de santé florissant.

A trois ans, Marguerite était une fillette assez jolie ; elle articulait bien les mots et à part sa démarche un peu lente, sa mère n'avait pas remarqué jusqu'à cette époque aucune altération évidente.

Ce fut à l'âge de 5 ans que la mère releva une position anormale dans les doigts de Marguerite : elle ne pouvait plus plier ses dernières phalanges. Il paraît donc que chez Marguerite l'atrophie aurait débuté par les extrémités supérieures.

L'attention de la mère fut ensuite attirée par les modifications survenues dans les membres inférieurs. En effet les pieds prenaient une position vicieuse (pied ballant avec steppage), tandis que la démarche allait peu à peu en empirant.

A l'âge de 6 ans, la petite Marguerite n'était absolument pas en état de faire deux fois par jour la route de sa maison à l'école du village, situé à une bonne heure de marche au bas de la montagne.

Selon les renseignements donnés par la mère, il paraît que les phénomènes d'atrophie musculaire, débutant par les extrémités des membres, soient restés isolés pendant plusieurs années.

L'évaluation du développement intellectuel de cette enfant présente bien des difficultés. Il paraît probable, toutefois, que cette petite fille n'a jamais eu qu'une intelligence rudimentaire. Il est certain, en tout cas, que ses facultés psychiques ont commencé à baisser à peu près entre 10 et 12 ans.

C'est à cette époque, en effet, que la mère remarqua chez Marguerite des altérations dans la prononciation des mots. La voix était nasonnée et traînante. En même temps l'enfant prenait un mauvais caractère. Entêtée et colère, elle se fâchait facilement avec tout le monde.

A 13 ans, les troubles paralytiques dus à l'atrophie musculaire avaient déjà atteint un degré considérable.

La jeune fille ne pouvait marcher qu'avec une paire de béquilles, ses pieds

et ses jambes étaient complètement atrophiés et les rétractions tendineuses débutaient aux extrémités inférieures.

Les premiers troubles visuels n'auraient commencé que plus tard, c'est-à-dire à 15 ans. Il faut noter qu'en même temps que la vue baissait, il se serait produit des troubles paralytiques dans les muscles extrinsèques des yeux ; en effet, le strabisme a été remarqué par l'entourage environ à cette époque.

Pendant que tous ces symptômes à la charge du système nerveux évoluaient d'une façon lente et progressive, l'état général de la jeune fille demeurait assez satisfaisant.

Elle fut réglée à l'âge de 16 ans, la mère nous a bien précisé cette époque, car elle s'attendait de voir s'amender tous ces phénomènes morbides à la suite de l'apparition du flux menstruel ; mais il en fut tout autrement.

Bientôt la jeune fille ne put marcher même à l'aide des béquilles ; elle était obligée de se traîner à quatre pattes et passait son temps assise dans un coin dans la position où l'avait placée sa mère, en se rongeant les ongles et en attendant qu'on lui donne à boire et à manger. L'appétit chez Marguerite a été toujours assez vif. Les fonctions digestives et les fonctions intestinales n'ont jamais été troublées.

A aucun moment, Marguerite n'a présenté des altérations du côté des sphincters, n'ayant jamais perdu ni ses urines ni ses matières (1).

Etat actuel de Marguerite. — Marguerite est actuellement âgée de 26 ans. Un coup d'œil donné à la photographie (V.Pl.XII) suffit pour rendre une image assez fidèle de son état actuel.

Elle a une apparence farouche et sauvage qui frappe à première vue. Ses cheveux drus et hérissés encadrent un visage laid et repoussant, empreint d'une expression de méchanceté toute particulière.

Son regard est louche et perçant, quoiqu'elle soit complètement aveugle. Le front, rond, est assez haut, les sourcils sont bien dessinés, le nez est petit ; la bouche, très large, a des lèvres minces et décolorées ; le menton et la mâchoire inférieure sont très prononcés. Les oreilles sont petites, la lèvre supérieure est ombragée d'un duvet noir. Les zigomas sont très prononcés et très saillants. Tout le masque facial est figé et immobilisé dans une même expression féroce. Le relief osseux de sa figure est très accusé et angulaire.

Le cou est plutôt court et fort. La veine jugulaire est très visible. La direc-

(1) J'ai été témoin moi-même de la façon dont elle et ses sœurs se prennent pour satisfaire à leurs besoins. Elles passent leur temps entassées à côté l'une de l'autre sur un balcon de bois. Marguerite, qui ne peut même pas se tenir assise sur sa banquette, est toujours à genou sur le plancher avec les bras appuyés sur un monceau de bois et la tête sur ses bras.

Quand l'envie d'uriner ou d'aller à la selle se fait sentir chez l'une d'elles, un appel vibrant à peu près inarticulé sort de sa bouche. La mère, qui est toujours en éveil, accourt, empoigne la malheureuse et la traîne par terre jusqu'à un emplacement de la terrasse où un trou a été pratiqué dans le plancher. Ce pèlerinage s'accomplit à tour de rôle ; dans l'espace de deux ou trois heures, j'ai pu compter jusqu'à 6 voyages.



2. Marguerite



5. Aurélie



7. Elisabeth

MALADIE FAMILIALE DÉGÉNÉRATIVE

(Bertolotti).

Masson & Cie, Éditeurs.

Phototypie Berthaud

tion du cou est portée en avant et donne encore plus d'évidence à la voussure du dos.

Elle reste accroupie par terre comme une bête fauve blessée. La photographie ci-jointe a été prise pendant un instant où Marguerite avait été placée sur une chaise, mais cette position assise n'est possible pour elle que pour quelques secondes.

On ne peut juger de la hauteur de la taille de Marguerite, étant donné son accroupissement ; il est possible toutefois de se rendre compte tout de suite qu'elle est plutôt de petite taille : 1 m. 50 à peu près.

Le tronc est lourd et carré, le dos est voûté.

Les membres à leur racine sont très gros et très forts. Il est très curieux d'observer la diminution de volume de ses extrémités qui vont en s'amincissant d'une façon tout à fait extraordinaire, pour aboutir à des mains et des pieds déformés et atrophiés au degré le plus extrême.

Examen psychique. — Si l'on cherche à se mettre en communication avec Marguerite, on s'aperçoit qu'il est difficile de l'arracher à son mutisme. Elle passe les journées dans son coin, avec la tête reclinée sur la poitrine, dans un morne silence. Elle semble se ranimer seulement à l'heure des repas pour attraper avec ses mains déformées un morceau de pain qu'elle mange avec une extrême avidité.

Il suffit de la regarder un instant pour comprendre tout de suite dans quelle déchéance psychique elle est tombée.

La mère nous a répété plusieurs fois comment cette diminution des facultés intellectuelles s'était accomplie d'une façon lente et progressive. A 4 ans, la petite était une enfant comme tant d'autres ; elle avait appris par cœur ses prières du matin et du soir, elle parlait assez bien, était questionneuse comme tous les enfants et avait une mine assez jolie et un regard intelligent. Or, peu à peu la parole, la mémoire, le langage, tout alla en empirant, tandis que la voix s'altérait, la mémoire diminuait et le sensorium s'émoussait.

A présent, c'est à peine si elle répond par quelques monosyllabes aux plus simples questions qu'on lui pose. Elle montre par moment des sentiments ébauchés de haine, de vengeance et d'ennui. Le fond de son caractère est aigri et ce qui domine dans le tableau psychique de cette pauvre fille, c'est l'instinct dans toute sa puissance animale. Elle est gourmande, avide et rapace et si elle peut arriver sur les mets de ses sœurs, elle les dérobe brutalement et rapidement.

La pudeur, la honte, la pitié, la douceur et enfin tous les sentiments un peu élevés font complètement défaut chez elle. L'affectivité même paraît complètement perdue, elle hait ses sœurs et je ne crois pas qu'elle affectionne sa mère, bien que la mère pour elle soit l'ange gardien de ses jours et de ses nuits.

Je n'ai pu contrôler la mémoire de Marguerite que d'une façon sommaire :

Je lui donne un sou et je lui demande :

— « Qu'est-ce que je t'ai donné, Marguerite ? »

Elle répond : « *Un tout* (un sou). »

Je lui donne un sou, un pain, un bonbon et je lui demande :

— « A présent qu'est-ce que je t'ai donné ? »

Et elle répond : — « *Un tout, du tain* (un sou, du pain). »

Je lui ordonne de répéter des mots, son nom, par exemple, et elle répète lentement : « *Marterite* (pour Marguerite). »

Je lui demande enfin ce qu'elle veut faire des sous que je lui ai donnés et qu'elle serre dans sa main crispée, et elle répond encore : « *Pour atéter des tontons* (pour acheter des bonbons). »

On voit par ces exemples de quelle façon rudimentaire est réduit le langage parlé chez Marguerite. Elle parle comme un enfant de deux ans et le *t* est employé dans tous ses mots à la place d'autres consonnes.

Elle est peureuse : l'obscurité de la nuit, les bruits, et spécialement le tonnerre exercent sur elle une terreur véritable. La mère, à ce propos, nous dit qu'alors que la montagne est mauvaise, que le ciel est chargé et que l'orage s'approche, Marguerite et ses sœurs ont la prescience des bêtes des étables. Elles restent agitées, et alors que le tonnerre éclate, terrorisées, affolées, elles cherchent à s'échapper en criant et dans leur impuissance, elles se pelotonnent toutes les trois comme des moutons surpris par la tourmente.

Il n'est pas besoin de pousser plus loin l'analyse des facultés psychiques de cette créature pour évaluer son état mental ; il est de toute évidence que Marguerite présente un état d'idiotie assez prononcé. Comme nous l'avons fait remarquer, elle n'est pas gâteuse et, quoique difficilement et d'une façon tout à fait primitive, elle répond encore avec son pauvre langage aux questions qu'on lui pose.

Examen somatique : *Face.* — Il n'existe aucune asymétrie notable dans le domaine du nerf facial, soit dans la position de repos, soit dans les mouvements mimiques du visage ; l'occlusion des paupières et l'occlusion de la bouche se font assez bien. Le sillon nasolabial est symétrique, la bouche est bien en place, la langue est tirée dans la ligne médiane et projetée dans toutes les directions. Il n'existe absolument aucune atrophie de la langue, ni de tremblements fibrillaires. Les muscles masticateurs sont indemnes ; la malade peut serrer les mâchoires avec force ; l'état des dents est très mauvais. Le réflexe massétérin existe et il est exagéré.

Les peauciers du visage et du cou ont leur contractilité normale.

Examen des yeux. — Il existe un strabisme divergent assez prononcé (V. Pl. XII) ; les pupilles, très dilatées, réagissent très mal à la lumière et à l'accommodation.

En examinant les mouvements associés des yeux, on est frappé par le fait qu'il existe une limitation énorme dans les mouvements des globes oculaires en haut. Cette paralysie des mouvements associés des yeux est à peu près complète pour le regard en haut et pour la convergence, tandis qu'elle est très incomplète pour les mouvements de latéralité à droite et à gauche et pour les mouvements en bas.

Il n'existe aucune trace de nystagmus ni de secousses nystagmiformes.

Examen du fond de l'œil. — A droite comme à gauche, la papille apparaît décolorée avec une teinte blanche bleuâtre très caractéristique. Les bords

de la papille sont très nets et plus marqués notamment du côté temporal. On peut très bien distinguer la lame cribreuse au milieu des faisceaux nerveux très atrophiés. Les vaisseaux artériels et veineux sont aussi réduits de volume. Sa papille apparaît aplatie et légèrement excavée.

Il existe en somme *une atrophie primitive bilatérale* de la papille, portée à son plus haut degré.

Examen de l'acuité visuelle. — Marguerite est à peu près complètement aveugle, elle n'est plus capable de distinguer la forme des objets. Si on lui place sous le nez un objet quelconque,un morceau de pain par exemple,et qu'on l'invite à le prendre, elle ne peut le saisir qu'après avoir essayé des nombreux tâtonnements avec ses mains. C'est à peine si elle peut distinguer la lumière du jour de la nuit.

Examen des autres sens spécifiques. — Le pavillon de l'oreille est attaché un peu bas ; il est du reste assez petit et bien conformé. L'ouïe est normale, on peut s'en apercevoir aisément : Marguerite entend très bien la voix chuchotée à quelques pas de distance. La transmission aérienne des sons se fait donc d'une façon normale, de même que la transmission osseuse.

L'examen otoscopique n'a pas été fait.

En interrogeant la malade,à cause de la difficulté de se mettre en communication avec elle, on ne peut pas constater s'il existe des vertiges, des bourdonnements, etc.

L'examen du goût a été pratiqué d'une façon sommaire ; il paraît pourtant qu'elle soit encore capable de distinguer, bien que d'une façon assez grossière, les différents goûts (amer, doux, salé, etc.).

L'odorat serait chez Marguerite assez bien conservé.

Nous avons examiné Marguerite pendant ses repas et nous avons constaté que la déglutition était un peu gênée.Elle peut mâcher les aliments assez bien, mais elle ne peut déglutir que d'une façon assez lente. Jamais pourtant elle ne s'engourde. Le voile du palais est un peu relâché. La voix de Marguerite est impressionnante : c'est une voix lente, monotone, nasonnée. Nous verrons dans la suite que cette voix spéciale est tout à fait identique chez les trois sœurs.

L'examen de la sensibilité dans le domaine de la Ve paire paraît normale. Marguerite réagit à la piqûre de même qu'elle entend l'attouchement fait avec un petit blaireau sur sa figure. Les sensations de froid et de chaud sont également bien perçues. La branche motrice du trijumeau paraît également indemne.

Nous avons déjà signalé l'attitude de Marguerite. Elle est toujours accroupie et blottie sur elle-même. Elle ne peut plus marcher. Depuis plus de dix ans elle est clouée sur place ; c'est à peine si elle peut se traîner par terre en s'aidant avec les genoux et les coudes.

Ce qui frappe le plus dans l'examen somatique de Marguerite,c'est l'atrophie énorme et la difformité singulière de ses quatre extrémités.

Si on examine la malade de par l'examen clinique et électrique, on peut constater que cette atrophie est absolument limitée à la portion périphérique des membres et que le côté proximal, c'est-à-dire la racine des membres, est complètement épargnée.

Il suffit de regarder la photographie (Pl. XII) pour rester frappé par le contraste qu'il y a entre l'extrémité et la racine des bras et des jambes.

Le corps de Marguerite est plutôt lourd ; ses épaules sont carrées, sa taille est très épaisse, ses hanches sont peu saillantes. Le cou est gros, court et porté en avant. Il existe une cyphose dorsale assez prononcée. La poitrine est plate, les seins sont très peu développés. Le système pileux au pubis et aux aisselles est à peu près normal. Il est difficile de se prononcer sur l'état des muscles de la gouttière vertébrale ; l'attitude affaissée de Marguerite porterait à croire qu'ils sont plutôt parésiés.

La motilité du cou est assez bien conservée. Elle peut tourner la tête à droite et à gauche, en haut et en bas et très rapidement. Le mouvement d'élévation des épaules est normal. Les mouvements inspiratoires du thorax paraissent aussi tout à fait normaux. La respiration se fait avec le type costal supérieur.

Le mouvement de pronation et de supination des bras se fait d'une façon assez maladroite. La flexion et l'extension de l'avant-bras sont un peu gênées, la flexion et l'extension du poignet sont nettement diminuées.

La pronation et la supination de la main sont à peu près impossibles.

Tous les mouvements de la main : opposition des doigts et du pouce, flexion, adduction et abduction des doigts, sont complètement abolis.

La main de Marguerite (V. Pl. XIII) atteint un degré d'atrophie musculaire extrême.

Les doigts sont fléchis sur la face palmaire qui présente un méplat assez prononcé. La paume de la main est sillonnée par des rides nombreuses très profondes et très irrégulières.

Le pouce est porté en arrière, sur le plan des autres doigts. L'attitude de la main simienne ici est très caractéristique. Elle est encore jointe à la position en griffe totale des doigts. Les éminences thénar et hypothénar sont complètement effacées. Le dos de la main est profondément atrophié ; on y voit le relief des os métacarpiens produit par l'atrophie des interosseux.

L'attitude vicieuse des doigts en griffe est donnée par la rétraction des tendons des fléchisseurs, qu'on ne peut vaincre qu'avec une certaine difficulté.

L'extension active des doigts n'est possible que dans l'articulation des premières phalanges.

Le rebord interne de la main, au lieu de présenter sa convexité normale, est excavé par l'atrophie profonde des muscles du côté cubital ; de même le sillon existant entre le pouce et l'index est très accusé en raison de l'atrophie des muscles de cette région.

Les ongles sont profondément rongés ; ils présentent en plus des troubles trophiques évidents ; toute la main est cyanosée ; les téguments sont lisses et atrophiques, de couleur livide et très froids au toucher.

Les mouvements actifs de la main sont réduits à l'extension et à la flexion des premières phalanges ; toutefois chez Marguerite la préhension des petits objets se fait encore entre la première phalange du pouce et l'index. Elle réalise de cette façon une véritable main en pince.

La région du poignet se présente aussi très atrophiée. Cette atrophie est de



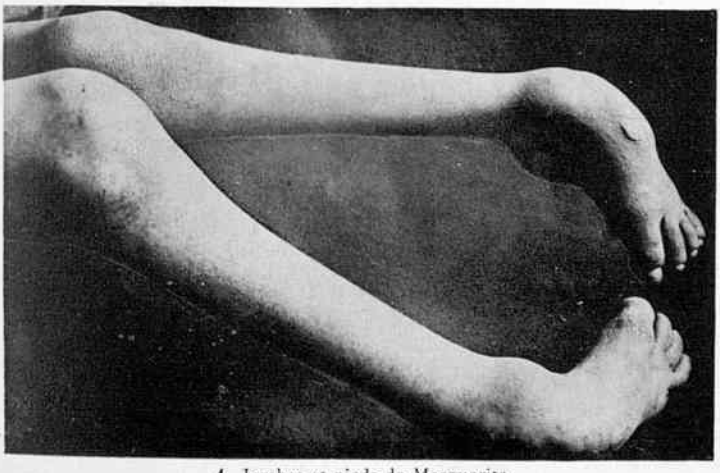
3. Main de Marguerite.



6. Main d'Aurélie.



8. Main d'Elisabeth.



4. Jambes et pieds de Marguerite.

MALADIE FAMILIALE DÉGÉNÉRATIVE

(Bertolotti).

Masson & Cie, Éditeurs.

Phototypie Berthaud

beaucoup plus accusée au tiers inférieur de l'avant-bras, au commencement du tiers moyen ; en effet l'avant-bras est plus arrondi et les masses musculaires sont plus prononcées. On peut dire en conclusion que l'atrophie des membres supérieurs chez Marguerite s'arrête en forme de gant au milieu de l'avant-bras (*atrophie en manchette*).

La pronation et la supination de la main sont presque complètement abolies de même que l'adduction et l'abduction, tandis que les mouvements d'extension et de flexion du poignet sont encore conservés en partie.

Les réflexes périostés et osseux du poignet sont très vifs, le réflexe tendineux des fléchisseurs a disparu. Le réflexe cubital au coude est affaibli.

On ne peut relever au toucher aucune trace d'hypertrophie des troncs nerveux.

Extrémités inférieures. — Ici l'atrophie musculaire commence au tiers inférieur des cuisses et il s'agit d'une véritable atrophie en jarretière qui commence à peu près à quelques centimètres au-dessus de la rotule. Cette atrophie atteint son degré maximum à la hauteur des chevilles et des pieds qui sont réduits à un véritable état de squelette (V. Pl. XIII).

Les pieds sont dans une position vicieuse de varus-équin très prononcé, les orteils sont pliés en griffe, le talon est porté en haut par la rétraction du tendon achilléen et les pieds sont en adduction forcée.

Le dos du pied est très arrondi et dans le milieu de la face dorsale est placé un durillon très dur et épais. Le bord interne du pied, à cause de la position en varus, est profondément excavé.

Tous les mouvements actifs des orteils sont complètement abolis, de même les mouvements d'extension, flexion, abduction et adduction des orteils sont impossibles.

Les rétractions tendineuses aux extrémités inférieures sont très prononcées.

La flexion des cuisses sur le bassin est normale, l'extension est affaiblie de même que les mouvements d'adduction et d'abduction. Les mouvements de flexion et d'extension de la jambe sur la cuisse sont très peu valides.

Les réflexes rotuliens sont abolis, *mais les réflexes osseux sont très exagérés.* En percutant en effet sur la grande tubérosité du tibia on observe un mouvement brusque d'adduction de la cuisse ; de même il existe un *réflexe contro-latéral* des adducteurs, par le fait qu'en percutant sur le tendon rotulien d'un côté, l'on provoque un mouvement d'adduction dans la cuisse du côté opposé.

Le réflexe achilléen est aboli. Le réflexe cutané plantaire est absent. Tous les mouvements passifs des membres inférieurs sont assez faciles ; on ne peut relever qu'une certaine rigidité.

Dans les deux tiers inférieurs de la jambe et aux pieds, la peau se présente rouge, cyanosée et froide.

Les troubles trophiques des téguments des extrémités inférieures sont tellement évidents qu'il suffit de regarder la planche XIII pour en saisir les détails : la peau qui recouvre les genoux est rugueuse avec un certain degré de kéra-

tose, de même les téguments qui recouvrent les pieds sont très épais et présentent des altérations évidentes dans leur état trophique.

Examen de la sensibilité. — Nous avons examiné l'état de la sensibilité superficielle et profonde chez Marguerite sans arriver à pouvoir déterminer l'existence d'altérations bien nettes. Cet examen a été entravé par les conditions psychiques du sujet, qui ne se prêtait pas docilement à l'examen, et par son esprit de jugement très insuffisant et mauvais.

D'une façon générale, l'on peut retenir que les sensations de froid et de chaud sont bien perçues chez Marguerite et qu'il n'existe aucun degré d'anesthésie thermique.

La sensibilité à la douleur paraît encore bien conservée. Pour ce qui a trait à la sensibilité tactile, il semble qu'elle est émoussée aux pieds et aux mains, ce qui ne serait pas extraordinaire, étant donné leur mauvais état de circulation artérielle et veineuse.

L'action des muscles sphinctériens paraît assez bien conservée ; à l'examen des urines, on n'a pu relever rien de pathologique.

Les fonctions de la vie végétative chez Marguerite seraient tout à fait régulières : le pouls est rythmique (80 à la minute), la respiration est normale (14-15 à la minute).

La sensibilité subjective n'a jamais paru altérée.

Examen des réactions électriques. — Nous avons employé dans l'examen électrique notre petit appareil transportable de Gaiffe. C'est une machine galvano-faradique de 40 éléments avec milliampère et rhéostat de réglage.

Nous avons pu relever une diminution considérable de l'excitabilité galvanique sur les territoires innervés par le nerf facial et l'hypoglosse, sans toutefois déceler des altérations qualitatives sur les muscles.

Les muscles du cou ont présenté des réactions électriques à peu près normales.

Les altérations sont nettes sur les muscles de la ceinture scapulo-humérale. Il existe en effet dans cette région une très grande diminution de l'excitabilité neuro-musculaire galvanique et faradique.

Aux membres supérieurs, sur le deltoïde, le biceps et le triceps brachial des deux côtés, on peut relever une lenteur anormale des secousses avec le courant faradique.

Avec le courant continu, ces muscles ont des réactions lentes avec hypoexcitabilité électrique assez marquée, sans toutefois présenter l'inversion nette de la D. R.

Les troncs nerveux des bras et des avant-bras sont à peu près inexcitables, soit avec le courant galvanique, soit encore avec le courant faradique.

Sur les muscles de l'avant-bras, il y a production de réactions électriques très altérées avec prévalence de la contraction musculaire à la fermeture de l'anode.

Aux mains, tous les muscles sont complètement inexcitables avec le plus fort courant électrique.

Les nerfs radial, cubital et médian au poignet ne donnent pas de réactions motrices.

Aux extrémités inférieures, au-dessous du genou, l'excitabilité électrique, soit galvanique, soit faradique, est complètement abolie sur les nerfs et sur les muscles.

Dans la région des cuisses, sur le droit interne et le droit externe, on note l'inversion des réactions normales avec réaction dégénérative assez prononcée. Le droit antérieur est à peu près inexcitable. Sur les autres muscles de la région supérieure des cuisses, il existe une diminution globale de l'excitabilité électrique.

Les muscles de la région pelvienne ont donné des réactions électriques à peu près normales.

Observation II.

Résumé. — *Pas de convulsions dans la première enfance.*
Etat mental caractérisé par une déchéance progressive de toutes les facultés intellectuelles.
Atrophie complète bilatérale de la papille avec amaurose complète.
Troubles dans les mouvements associés des globes oculaires.— Strabisme divergent. — Paralysie partielle des muscles intrinsèques et extrinsèques des yeux.
Diminution des autres sens spécifiques (goût, odorat).
Troubles bulbo-protubérantiels à la charge des nerfs facial et hypoglosse.
Asynergie cérébelleuse.
Rigidité spasmodique aux membres inférieurs avec abolition des réflexes tendineux et exagération des réflexes osseux.
Atrophie musculaire énorme des quatre extrémités, avec tous les caractères du type spino-neurotique Charcot-Marie.— Début de l'atrophie par les pieds. — Pas de contractions fibrillaires. — Aucune trace d'hypertrophie des troncs nerveux.
Intégrité de la sensibilité objective et subjective.
Intégrité des sphincters.

Aurélie est née en octobre 1889. Sa naissance fut tout à fait normale. L'allaitement maternel se fit d'une façon heureuse jusqu'à l'âge de 16 mois.

A un an Aurélie, commença à bégayer quelques mots, mais elle aussi montra un retard dans ses premiers pas ; en effet, elle ne commença à marcher qu'à l'âge de 20 mois.

Aurélie n'a pas souffert d'attaques convulsives dans sa première enfance, jamais elle ne fit les maladies de cet âge. Son développement physique fut assez bon et à 4 ans elle ne montrait aucune altération ni somatique, ni psychique.

Ce fut à l'âge de 6 ans que la mère commença à relever dans la démarche d'Aurélie une altération particulière : elle n'était jamais dans un équilibre stable, elle piétinait souvent sur place et traînait ses pieds en marchant.

Bientôt cette forme de steppage alla en empirant et la marche devint impossible sans le soutien des béquilles.

En même temps apparaissaient des altérations trophiques aux membres inférieurs : les pieds maigrissaient, la peau était devenue livide, les extrémités étaient toujours froides.

La mère, qui avait suivi avec tout son regret maternel les progrès du mal chez l'aînée, vit donc avec effroi les mêmes altérations se produire chez Aurélie.

L'atrophie des mains s'installa assez rapidement et en peu de temps l'attitude de la main en griffe se dessina chez la petite de la même façon que chez la sœur.

Aurélie jamais n'a pu aller à l'école. Il paraît bien probable du reste que l'état psychique d'Aurélie, au lieu de progresser avec l'âge, s'est empiré encore plus rapidement que chez Marguerite.

La mère nous a dit que le timbre de la voix d'Aurélie aurait changé vers l'âge de 10 ou 12 ans. A cette époque, en effet, elle se mit à parler avec la même lenteur et la même intonation chantante et monotone que sa sœur.

A 10 ans, c'est-à-dire quelques années plus tôt que chez la sœur, débutèrent les troubles visuels. Actuellement Aurélie est complètement aveugle et cet état se serait constitué assez rapidement.

Le strabisme divergent se serait produit aussi chez Aurélie d'une façon plus précoce que chez sa sœur.

Elle fut réglée à 15 ans ; dès lors son flux menstruel a toujours été régulier.

Etat actuel. — Elle a un air stupide et dans son visage n'apparaît pas la moindre lueur d'intelligence. Sa figure est épanouie, elle sourit constamment et son sourire a une expression de bêtise absolue (V. Pl. XII).

Les traits de son visage ne présentent pas la laideur repoussante de sa sœur aînée. Elle présente des linéaments moins altérés ; toutefois il suffit de la regarder un instant pour saisir tous les stigmates de dégénérescence qui sont empreints sur son visage.

Son front est bombé, ses yeux hagards sont en strabisme divergent, son nez est légèrement épaté. Sa lèvre supérieure est aplatie et rehaussée, les dents sont mal implantées et la lèvre inférieure, abaissée et relâchée, est projetée en avant. Aurélie présente une véritable *bouche de poisson*.

Son menton est énorme, sa mâchoire inférieure est très développée, les oreilles sont implantées très bas.

Le cou d'Aurélie est plutôt mince, quoique son visage soit assez gros et sa tête carrément dessinée. Le crâne est assez développé, il n'y a pas trace ni de microcéphalie, ni d'hydrocéphalie.

Il existe une asymétrie faciale assez évidente, le côté gauche est plus développé et le pli naso-labial de ce côté est plus accentué. Le sourire d'Aurélie est tout à fait particulier par la disposition que prend sa lèvre supérieure qui se relève d'une façon exagérée, en laissant apparaître non seulement les dents,

mais aussi la muqueuse gingivale. Il s'agit donc d'un rire à type parfaitement transversal comme chez les myopathiques.

On peut dire que le nerf facial n'est pas complètement épargné chez elle ; son rire transversal, le relâchement des lèvres, l'asymétrie du pli naso-labial sont autant de faits qui doivent faire soupçonner une atteinte du nerf facial.

La langue peut être tirée droit et projetée dans tous les sens ; il n'existe aucune atrophie de la langue, les muscles masticateurs sont indemnes, mais il est évident que la déglutition est assez gênée.

Il y a de la sialorrhée et une réelle difficulté dans la déglutition de la salive et du bol alimentaire.

Les muscles peauciers du visage et du cou semblent bien un peu relâchés ; la sensibilité dans le territoire du trijumeau paraît normale.

Le réflexe massétérin est très exagéré, le réflexe pharyngien est absent, le voile du palais est un peu relâché.

Examen psychique. — La déchéance psychique chez Aurélie est encore plus profonde que chez Marguerite.

Elle est gaie, elle n'a aucune conscience de son état, ni aucune prescience de l'avenir. Elle reste assise sur son grabat, toujours en souriant, et elle ne se révolte pas aux coups que sa sœur lui donne de temps en temps.

Son affectivité pourtant paraît encore un peu conservée. Elle se met à pleurer si sa mère menace de l'abandonner. Si on lui propose de laisser sa chaumière et de se faire interner dans un hôpital pour se faire soigner, elle pleure. Elle ne voudrait pas abandonner ses parents. Je lui demande si elle aime ses sœurs : elle me répond que oui.

Elle montre une véritable prédilection pour sa petite sœur Elisabeth qui est sa compagne de jeux et d'enfantillage. Pendant que Marguerite passe son temps absorbée dans son morne silence, Elisabeth et Aurélie ont toujours quelques mots à échanger. Il est très difficile de saisir la valeur de leur conversation ; pour moi, c'est un langage à peu près inarticulé, cependant pour la mère ce murmure est encore compréhensible.

Aurélie a le même timbre de voix que sa sœur. C'est la même façon de parler du nez, avec une intonation lente, monotone. Sa prononciation des mots se fait de la même façon, le *r* est très mal prononcé et le *t* est substitué à plusieurs lettres. Le langage est absolument réduit à ses éléments primitifs.

En résumé, Aurélie présente un état de puérilisme mental très net. Ses facultés psychiques sont profondément altérées, tandis que ses facultés affectives sont encore assez conservées. Son caractère est bon, son intelligence est éteinte.

La vie psychique de cette fille de 21 ans est réduite à l'évaluation de son instinct animal. Elle a peur des bruits, du tonnerre, des reproches de sa mère, mais tout le reste pour elle est plongé dans le néant.

Examen des yeux. — Aurélie présente un strabisme divergent assez prononcé, en particulier du côté gauche.

Les pupilles sont dilatées et ne réagissent pas à la lumière. Le réflexe à l'accommodation existe.

Les réflexes cornéen et conjonctival sont encore présents. En étudiant les mouvements associés des globes oculaires, on peut déceler la présence d'un nystagmus dans les mouvements du plan horizontal. Les mouvements associés de latéralité à droite et à gauche ont leur amplitude normale, tandis qu'il *existe une véritable paralysie des mouvements conjugués vers le haut.*

Les mouvements associés en bas sont encore possibles.

La convergence est très incomplète.

Examen du fond de l'œil. — L'atrophie bilatérale de la papille chez Aurélie est absolument complète, soit du côté temporal, soit du côté nasal. Les bords de la papille sont extrêmement nets. Le fond apparaît excavé comme dans l'atrophie primitive très avancée. Les vaisseaux sont très réduits de volume et très pâles. La couleur de la papille est typique avec une teinte blanche resplendissante légèrement azurée. La lame cribreuse est visible dans sa totalité, on ne voit même plus la trace des faisceaux nerveux atrophiés.

La vue chez Aurélie est complètement perdue, elle distingue difficilement le jour de la nuit.

Examen des autres sens spécifiques. — L'ouïe est très bien conservée chez Aurélie. Elle reconnaît ses parents, non seulement par le son de leur voix, mais encore par leur démarche. Elle est capable de distinguer de cette façon l'approche de sa mère ou de ses frères.

L'odorat au contraire paraît assez compromis chez Aurélie. Nous n'avons pu faire à cet égard un examen détaillé, mais si l'on en veut juger par les renseignements de la mère, il est très probable que l'odorat et le goût sont très émoussés chez elle. En effet, elle n'est pas même capable de distinguer les goûts; quoique très avide et affamée, elle mange avec indifférence tout ce que la mère lui apporte, sans faire de distinction. Elle n'est pas capable d'avoir des préférences, pas même pour les bonbons, tandis que Marguerite, comme nous l'avons décrit, est très gourmande.

L'atrophie musculaire chez Aurélie n'est pas encore arrivée au degré extrême que nous avons constaté chez sa sœur. Son dos n'est pas voûté, elle ne présente aucune déviation de la colonne vertébrale. Elle est encore capable de se tenir assise sur une chaise sans s'écrouler, chose très difficile pour Marguerite.

Elle présente un symptôme nouveau, non relevé chez sa sœur : il s'agit d'un léger tremblement statique de la tête avec balancement régulier à droite et à gauche. Les mouvements volontaires sont empreints d'une certaine incoordination motrice ; il n'y a du reste aucun signe ni de chorée, ni d'athétose.

L'atrophie musculaire se manifeste chez elle avec une localisation absolument identique à celle de Marguerite. Cette atrophie est très accusée aux extrémités et va en diminuant de la périphérie à la racine des membres.

Les masses musculaires du tronc sont un peu moins développées que chez sa sœur, mais on ne relève aucun signe d'atrophie musculaire dans cette région.

Le cou est un peu amaigri, mais parfaitement mobile dans tous les sens.

On remarque tout de suite, dans la silhouette d'Aurélie, l'absence totale des rotondités féminines. Elle semble taillée dans le bois. Ses épaules sont carrées, ses hanches étroites, les seins sont à peine développés, la taille est plutôt lourde. Le système pileux au pubis et aux aisselles est très peu abondant. Comme nous l'avons déjà remarqué, les phénomènes paralytiques et atrophiques sont limités aux quatre membres.

Voici (Pl. XIII) la photographie de la main gauche d'Aurélie ; elle est très intéressante à étudier. Cette main présente en effet une atrophie poussée à son degré le plus extrême.

L'éminence thénar est complètement effacée et à sa place on observe une véritable excavation ; de même la paume de la main est creusée ; du côté cubital, l'atrophie est un peu moins avancée ; l'éminence hypothénar est très réduite, mais sa fonte n'est pas complète ; le rebord interne de la main n'est pas atrophié comme chez Marguerite, mais il présente encore une légère convexité extérieure.

En résumé, les faits atrophiques dans la main d'Aurélie sont un peu moins prononcés que chez sa sœur, notamment du côté cubital.

L'attitude de la main simienne est aussi nette que possible, avec griffe cubitale plus accusée. Les rétractions tendineuses des fléchisseurs sont moins complètes que chez Marguerite.

La face dorsale de la main présente, elle aussi, une atrophie très grave. Les mouvements actifs de la main et des doigts sont très réduits, moins pourtant que chez l'aînée.

Aurélie peut encore fléchir ou étendre les doigts, bien que d'une façon incomplète, mais l'extension et la flexion de la première et de la deuxième phalange n'est pas complètement abolie.

L'opposition du pouce fait complètement défaut ; les mouvements d'adduction et d'abduction des doigts sont limités ; toutefois il faut relever que la préhension des objets chez Aurélie se fait par l'adduction du pouce comme chez sa sœur. La flexion et l'extension des premières phalanges se fait encore assez bien.

L'avant-bras aussi se présente très atrophié ; cette atrophie est nettement limitée à l'union du tiers inférieur avec le tiers moyen. En effet à ce niveau, comme on peut le voir dans la photographie, il semble exister un arrêt brusque des altérations trophiques.

L'avant-bras en effet, au-dessus du tiers inférieur, acquiert un développement à peu près normal, avec une certaine rondeur correspondant à une nutrition plus abondante des masses musculaires.

Il est très important à relever que les troubles trophiques qui semblent s'arrêter au tiers moyen de l'avant-bras ne sont pas limités seulement à l'atrophie musculaire. La peau aussi semble y participer d'une façon très particulière ; en effet, tandis que les téguments de la main et du poignet présentent des altérations trophiques extrêmement graves, la peau de l'avant-bras est souple et à peu près normale.

Il suffit de regarder notre photographie pour s'en apercevoir : la peau de la

main est traversée par des raies nombreuses, disséminées dans tous les sens; la peau est cyanosée, livide et très froide au toucher ; enfin les os de la main semblent aussi avoir participé à l'atrophie.

Les mouvements de pronation et de supination de la main, quoique limités, sont encore possibles ; les mouvements d'adduction et d'abduction de la main sont assez réduits. La flexion et l'extension de l'avant-bras sur le bras, la rotation de l'avant-bras et tous les autres mouvements des bras et de l'épaule sont parfaitement conservés.

La respiration s'accomplit d'une façon tout à fait normale. Il n'existe aucune trace d'atrophie musculaire sous la région scapulo-humérale. Les deltoïdes, les biceps sont assez bien conservés et la force musculaire développée dans les mouvements du moignon de l'épaule est encore considérable.

Les réflexes périostés et osseux du poignet sont très exagérés. Par contre le réflexe des fléchisseurs est aboli.

Le réflexe cubital au coude est absent.

Nulle part l'on ne peut relever trace d'hypertrophie des troncs nerveux; de même la palpation sur le trajet des nerfs est absolument indolore.

Extrémités inférieures. — Comme nous l'avons décrit aux membres supérieurs, l'atrophie musculaire aux extrémités inférieures est rigoureusement limitée aux pieds, aux jambes et au tiers inférieur des cuisses.

Il s'agit donc d'une véritable atrophie en jarretière.

Cette atrophie commence à quatre travers de doigt au-dessus du genou et atteint son maximum aux jambes et aux pieds qui sont réduits dans un état d'atrophie extrême. Dans cette région, les parties molles sont réduites à la peau, au tissu sous-cutané et à quelques traînées de fibres musculaires sclérosées et rétractées.

Les pieds sont en varus exagéré, mais la rétraction du tendon achillée n'est pas encore arrivée au degré que nous avons constaté chez Marguerite ; de cette façon s'explique l'absence d'équinisme dans les pieds d'Aurélie.

Sur la photographie (V. Pl. XII), les pieds paraissent très volumineux, mais ce fait, qui ne correspond pas à la réalité, tient à un défaut de la pose, les pieds étant vis-à-vis de l'objectif dans un plan beaucoup plus avancé que le reste du corps. Bref, les pieds n'étaient pas au point.

Au contraire, comme nous l'avons relevé chez Marguerite, les pieds d'Aurélie sont petits. Le dos du pied est très arrondi. Les durillons que nous avons constatés chez Marguerite sur la face dorsale des pieds, chez Aurélie au contraire se retrouvent sur le bord externe du pied ; cette disposition différente, selon moi, est due simplement à la disposition des pieds pendant la marche, alors que cette marche avec des béquilles était encore possible chez elle.

Le bord interne du pied est incavé à cause de l'atrophie musculaire et à cause aussi du varisme très prononcé.

Tous les mouvements des orteils sont abolis, la rétraction des fléchisseurs chez Aurélie est pourtant moins avancée que chez la sœur.

Les mouvements des pieds sur la jambe sont complètement abolis, les mou-

vements de flexion et d'extension des jambes sur les cuisses sont encore possibles.

Les réflexes rotuliens et achilléens sont abolis, mais *on note la présence de réflexes osseux très vifs*, que l'on peut provoquer en percutant soit la grande tubérosité du tibia (*réflexe homolatéral* et *controlatéral des adducteurs*), soit encore en percutant la malléole interne.

Le réflexe cutané plantaire est aboli.

La rigidité des membres inférieurs chez Aurélie est plus accusée que chez sa sœur. Cette rigidité n'est pas seulement due aux rétractions tendineuses, mais aussi à un certain degré de spasticité des membres inférieurs.

Ses genoux sont en adduction forcée et les jambes sont dans une position qui rappelle celle de la maladie de Little.

L'examen de la sensibilité chez Aurélie n'a relevé aucune altération bien nette. Il n'existe aucun signe de thermo-anesthésie ; de même la sensibilité à la douleur paraît encore bien conservée ; il semble toutefois que la sensibilité tactile soit émoussée aux extrémités.

L'action des muscles sphinctériens est encore bien conservée.

Rien d'anormal du côté des organes internes.

Examen des réactions électriques. — Dans le territoire incurvé par le nerf facial, l'excitabilité neuro-musculaire est nettement diminuée.

L'examen électrique des muscles de la langue, très difficile chez Aurélie, à cause de sa résistance, n'a pas donné de renseignements bien précis. Nous avons pu relever une diminution certaine des réactions électriques sur les muscles du cou, des épaules, dans ces mêmes groupements musculaires qui développaient des mouvements volontaires à peu près normaux.

Cette diminution de l'excitabilité galvanique et faradique atteint un degré assez élevé sur le deltoïde, le biceps, le triceps brachial : l'on note aussi une grande lenteur des secousses musculaires avec le courant faradique.

Sur tous les muscles de l'avant-bras, on peut relever des réactions nettement altérées dans leur formule avec les manifestations les plus certaines de la D, R..

Les troncs nerveux des bras et de l'avant-bras sont presque inexcitables. Au poignet et à la main, les muscles atrophiés sont absolument inexcitables et ne répondent plus d'aucune façon aux plus forts courants dont nous disposons (30 m A.).

Dans la région des cuisses, on peut relever les mêmes altérations des contractions électriques : bien que les muscles de cette région soient encore valides dans leur contraction volontaire, les réactions électriques sont constamment altérées avec hypoexcitabilité neuro-masculaire très manifeste.

Au-dessous des genoux, l'excitabilité galvanique et faradique est complètement abolie sur les nerfs et sur les muscles.

Les muscles de la région pelvienne donnent des réactions inférieures à la normale sans altération de la formule.

OBSERVATION III.

RÉSUMÉ. — *Rougeole dans la première enfance. — Pas d'attaques convulsives. — Déchéance intellectuelle en train d'évoluer. — Parole lente, monotone (bradylalie), avec troubles graves dans la prononciation. Atrophie assez avancée de la papille. — Acuité visuelle encore assez conservée. Paralysie des mouvements conjugués des globes oculaires vers le haut. — Réflexes à la lumière et à l'accommodation parfaitement conservés. — Convergence bonne. — Aucun trouble des autres sens spécifiques. Troubles bulbo-protubérantiels (?), sialorrhée, rire transversal du type myopathique. Aucune trace de rigidité ni de contracture aux membres. — Diminution des réflexes tendineux. — Exagération des réflexes osseux. Atrophie musculaire débutant par les mains. Troubles trophiques en train d'évoluer. Contractions fibrillaires évidentes. — Steppage des pieds (pied ballant). — Rétractions tendineuses à peine ébauchées au gros orteil. Atrophie des jambes en jarretière. Type amyotrophique Charcot-Marie. Intégrité de la sensibilité. — Intégrité des sphincters.*

Elisabeth, 11 ans. Elle est née après un accouchement parfaitement normal en 1898 et c'était la sixième de la nichée. Elle aussi fût allaitée par sa mère. Il paraît que Elisabeth aurait montré un développement physique et psychique plus précoce que ses sœurs. A 8 mois elle commençait à bredouiller les premiers mots et à 14 mois elle marchait déjà. Jusqu'à l'âge de 3 ans, Elisabeth jouit d'une excellente santé. Elle était une enfant très jolie et très éveillée. A 3 ans, elle fit une maladie fébrile avec tuméfaction et rougeur du visage, probablement un érysipèle qui dura trois semaines, au bout desquelles Elisabeth s'était complètement rétablie. A l'âge de 5 ans, elle fit la rougeole et la coqueluche, mais elle n'eut jamais aucune manifestation convulsive.

Sa mère commençait à croire qu'Elisabeth serait épargnée par la maladie de ses sœurs, lorsque, vers l'âge de 7 ans, elle commença à noter avec désespoir que la petite Elisabeth devenait de plus en plus maladroite dans l'usage des mains ; elle laissait tomber à tout moment quelque chose, elle cassait ses écuelles ; bref, les mains d'Elisabeth maigrissaient. Après ce fut le tour des pieds qui devinrent ballants et très flous dans leur articulation tibio-tarsienne.

Bientôt elle aussi fut obligée de se servir de béquilles pour marcher.

La déchéance des facultés psychiques aurait commencé à peu près à cette époque. Ce qui est certain, c'est que les troubles visuels sont apparus les derniers.

État actuel. — Elisabeth présente encore une mine rose et rondelette

(V. Pl. XII). Les attributs de son âge et de son sexe chez elle ne sont pas compromis comme chez ses sœurs. Elle démontre son état infantile ; sa peau est blanche et fine, ses traits sont presque jolis, ses yeux sont grands et noirs, ses cils sont longs.

Elle conserve encore une lueur d'intelligence dans le regard. Le bas de sa figure toutefois porte l'empreinte de son idiotie qui commence. Son facies inférieur est compromis, le rebord de sa bouche est très large, la lèvre inférieure est relâchée, les dents sont mal plantées, avec diastase dentaire et les signes les plus évidents d'altération trophique avec raies longitudinales. Le palais est en ogive, la langue est longue et rosée ; elle est mobile dans tous les sens.

Elisabeth est atteinte par une sialorrhée abondante, la bave s'écoule aux coins de sa bouche et elle tire sa langue à tout moment pour lécher ses lèvres humides. Elle présente un véritable tic de léchage. Le pli naso-labial à droite est plus accusé, la bouche est une véritable *bouche de poisson*.

Le sourire est figé sur sa figure ; c'est un sourire à la fois bête et un peu moqueur.

Les muscles masticateurs sont forts, le voile du palais et les piliers ont un fonctionnement normal. Le réflexe massétérin est vif. Le réflexe cornéal et le réflexe pharyngien sont normaux.

L'attitude de la petite fille est un peu relâchée ; son dos est légèrement voûté, ses épaules sont plutôt saillantes, elle ne peut marcher sans béquilles. Elisabeth est assez bien développée pour son âge.

Examen des sens spécifiques : *Examen des yeux.* — Il existe un strabisme divergent assez prononcé, les pupilles sont plutôt dilatées, le réflexe à la lumière est paresseux, le réflexe à l'accommodation est bien conservé.

En examinant les mouvements associés des globes oculaires, on note une diminution remarquable dans l'excursion des globes oculaires en haut. La convergence est défectueuse.

Le réflexe cornéal est présent, le réflexe conjonctival aussi. Il n'y a pas trace de nystagmus ni de secousses nystagmiformes. On ne peut relever aucun signe de diplopie.

Examen de l'acuité visuelle. — Elisabeth présente une diminution nette de l'acuité visuelle. Elle est encore capable de distinguer les objets environnants, mais elle le fait d'une façon maladroite.

Son regard est un peu incertain et vague. A quelques mètres de distance, elle ne voit plus les objets un peu menus (un morceau de pain, une montre, etc.) qu'on lui présente.

Examen du fond de l'œil. — L'examen du fond de l'œil démontre une décoloration de la papille déjà assez avancée et qui contraste avec l'état relativement suffisant de l'acuité visuelle.

Les bords de la papille sont découpés d'une façon nette. La papille est pâle notamment du côté temporal. Il n'y a pas encore à proprement parler une excavation du fond de la papille et les vaisseaux sont encore assez bien dessinés, mais les fibres nerveuses sont très atrophiées et la lame cribreuse commence à se montrer.

Examen des autres sens spécifiques. — L'ouïe est parfaitement normale, Elisabeth entend très bien comme ses sœurs. En effet, l'on doit remarquer que l'ouïe chez nos trois malades a été complètement épargnée. Il paraît de même que le goût et l'odorat sont assez bien développés chez Elisabeth.

Bien que les phénomènes morbides présentés par Elisabeth soient à peine à l'état d'ébauche en comparaison de ses sœurs, on peut remarquer que la voix est absolument identique. C'est la même voix nasale traînante et monotone, sans expression. On ne peut dire qu'il s'agisse d'une véritable voix scandée comme dans la sclérose en plaques, parce que ici la prononciation n'est pas nette, mais au contraire elle est tout à fait anormale.

En effet Elisabeth présente les mêmes défauts de prononciation que ses sœurs. Le *r* est très mal prononcé et le *t* est substitué à beaucoup d'autres lettres.

La déglutition est bien conservée, les fonctions respiratoires ne sont absolument pas troublées, les cordes vocales ne semblent pas intéressées (pas d'examen laryngologique).

La langue est très bien tirée et mobile. Le voile du palais et les piliers ne sont pas relâchés. Le réflexe pharyngien est vif. Le réflexe massétérin est très fort. La mastication est parfaitement conservée.

L'examen de la sensibilité dans le domaine de la Ve paire n'a rien décélé d'anormal.

Examen psychique. — Il est aisé de voir qu'Elisabeth est en train d'arriver à cette déchéance intellectuelle que nous avons déjà relevée chez ses sœurs. Elle présente à l'état d'ébauche les troubles psychiques qui chez Marguerite et chez Aurélie ont déjà atteint une gravité extrême.

La mère nous a dit qu'Elisabeth était une enfant très éveillée et que jusqu'à l'âge de 7 ans elle s'était montrée intelligente absolument comme une autre petite fille du même âge.

Actuellement, au contraire, Elisabeth se présente comme une enfant très arriérée ; elle n'offre pas cet état d'abrutissement complet dans lequel sont plongées ses sœurs, mais il est certain que ses facultés psychiques sont en train de subir un abaissement progressif.

Son langage primitif et rudimentaire traduit assez fidèlement ses conditions psychiques. Elle n'a pas conscience de son état, elle n'est pas même capable de regretter son impotence fonctionnelle. Elle regarde ses frères, qui sont en train de jouer dans la cour, sans une lueur d'envie ou de désir dans ses yeux.

Elle est bavarde et passe son temps à jaser dans son langage estropié avec Aurélie, sa sœur bien-aimée.

L'affectivité chez Elisabeth est en effet encore bien conservée ; elle est très attachée à sa mère, à ses frères et à sa sœur Aurélie. Sa mémoire est assez bonne, elle se rappelle des faits antérieurs qui l'ont impressionnée. De cette façon, elle me reconnaît très bien à mon second voyage, après 15 jours d'absence. Elle se réjouit de ma présence et elle attend les bonbons que je lui avais promis la première fois.

En résumé, Elisabeth présente un état de déchéance intellectuelle lentement et fatalement progressif : elle est en train de tomber dans l'idiotie.

Chez Elisabeth, l'insuffisance fonctionnelle due à l'atrophie musculaire est encore peu prononcée en comparaison de ses sœurs. Les rétractions tendineuses chez elle n'ont pas encore commencé et elle pourrait encore se traîner sur ses pieds si l'articulation tibio-tarsienne eût été fixée.

Elisabeth se présente comme une enfant assez bien développée pour son âge (11 ans), elle ne présente aucune déviation de sa colonne vertébrale.

L'atrophie musculaire, au lieu d'être complète, est à peine en train de se développer. Ce qui est certain en tout cas, c'est sa localisation absolument identique chez toutes les trois. Il s'agit en effet d'une atrophie musculaire localisée aux quatre membres avec prédominance aux extrémités.

Le cou est un peu long et un peu aplati en arrière. Les saillies du sterno-cléïdo-mastoïdien sont assez prononcées. La glande thyroïde est bien développée, le cou est parfaitement mobile dans tous les sens. Le thorax est assez bien conformé, les pointes des seins sont à peine prononcées, pas de poils ni au pubis ni aux aisselles.

Le bassin est encore parfaitement infantile.

Les phénomènes atrophiques et paralytiques sont absolument localisés aux extrémités.

Un simple regard jeté à la photographie de la main droite d'Elisabeth (V. Pl. XIII) est suffisant pour faire saisir le degré de l'atrophie musculaire.

Cette atrophie est plus accusée du côté radial. L'éminence thénar, tout en n'étant pas complètement effacée, se présente toutefois assez aplatie ; l'éminence hypothénar conserve encore un certain relief ; de même la paume de la main n'est pas beaucoup creusée, elle ne présente pas les rides nombreuses et entrecroisées que nous avons vues chez ses sœurs. Le pouce n'est pas repoussé en arrière ; l'attitude simienne chez Elisabeth n'est pas encore évidente, les trois derniers doigts sont un peu fléchis, mais la rétraction tendineuse des fléchisseurs n'est pas encore établie et, dans les mouvements passifs, cette flexion est très facile à vaincre. Le bord interne de la main est encore assez arrondi.

La main d'Elisabeth présente une conformation particulière ; elle est longue et fine, elle est aristocratique. A ce propos, il est bon de faire remarquer un point sur lequel nous reviendrons, c'est la petitesse des extrémités chez toutes mes malades. Il y a là quelque chose de spécial qu'il faut discuter.

Le poignet présente une atrophie absolument limitée *en manchette* au tiers inférieur de l'avant-bras, ce qui est très net dans la photographie (V. Pl. XIII).

L'on voit en effet que dans son milieu l'avant-bras acquiert une rotondité qui contraste étrangement avec la maigreur du poignet et de la main.

Le bras aussi est absolument indemne de toute trace d'atrophie. Les mouvements du bras et de l'avant-bras s'accomplissent d'une façon parfaitement normale.

Il n'y a que les mouvements des muscles intrinsèques de la main qui soient

compromis ; en effet, l'opposition du pouce et des autres doigts n'est presque plus possible.

La pronation et la supination de la main se font encore assez bien. Les mouvements d'extension et de flexion, de même que l'abduction et l'adduction du poignet, sont discrètement conservés.

Les réflexes périostés et osseux du poignet sont plutôt exagérés. Le réflexe tendineux des fléchisseurs au contraire est affaibli, le réflexe cubital aussi est très diminué.

On ne peut relever au toucher aucune trace d'hypertrophie des troncs nerveux.

Les troubles vasomoteurs et trophiques sont déjà assez accusés à la main d'Elisabeth, mais il y a encore loin du degré atteint chez ses sœurs.

Extrémités inférieures. — Les membres inférieurs d'Elisabeth sont bien loin de présenter le degré d'atrophie que nous avons pu constater chez les autres.

Ici les masses musculaires ne sont pas totalement disparues. Les mollets, bien que flous, sont encore assez prononcés, la jambe d'Elisabeth n'est pas *une jambe de coq* véritable comme nous l'avons relevé chez ses sœurs.

Les pieds d'Elisabeth ne sont pas trop déformés ni atrophiés, les rétractions tendineuses sont à peine en train de commencer.

Les pieds de la petite fille sont ballants, l'atrophie des muscles intrinsèques est assez avancée, mais il y a surtout atrophie des péroniers, du jambier antérieur, des extenseurs communs et de l'extenseur propre du pouce qui domine et qui est la cause de l'attitude paralytique de ses pieds.

Les mouvements de flexion des orteils sont encore possibles, sauf pour le gros orteil, qui a déjà subi un certain degré de rétraction. L'extension des orteils est au contraire complètement abolie.

Les pieds d'Elisabeth sont en équinisme paralytique. On n'observe aucune trace de varisme. L'adduction et l'abduction des pieds font complètement défaut.

Le bord interne du pied n'est pas déformé ; la face dorsale se présente un peu arrondie, mais l'on n'observe aucune trace de durillons.

L'atrophie musculaire ne s'arrête pas aux jambes, mais elle remonte plus haut, jusqu'aux cuisses, et ici encore il s'agit d'une véritable atrophie en jarretière limitée à quatre travers de doigt au-dessus de la rotule.

La flexion et l'extension de la jambe sur la cuisse se font assez bien, la flexion des cuisses sur le bassin est normale, l'extension est affaiblie, de même que les mouvements d'abduction et d'adduction.

Le réflexe rotulien est faible, le réflexe achilléen est complètement absent.

Les réflexes osseux, tout en étant présents, sont de beaucoup moins accentués que chez les deux sœurs.

Le réflexe cutané plantaire est absent.

Il faut remarquer que chez Elisabeth les membres inférieurs sont parfaitement souples et qu'il n'existe aucune trace ni de rigidité musculaire, ni de contracture.

Tous les mouvements passifs sont complètement libres.

Les troubles trophiques chez Elisabeth sont encore à peine ébauchés : les pieds sont un peu froids et cyanosés, mais ils ne présentent pas ce degré exceptionnel d'atrophie des téguments et de troubles vasomoteurs que nous avons relevé chez les deux autres.

Examen de la sensibilité. — L'examen de la sensibilité cutanée et du sens musculaire chez Elisabeth est bien plus aisé. Il a pu être fait avec une certaine facilité, étant donné son état psychique relativement meilleur.

Nous n'avons pu relever l'existence d'aucune altération, partout l'état des sensibilités superficielles et profondes nous a paru absolument normal.

La sensibilité subjective aussi n'est pas troublée. Elisabeth ne se plaint jamais de douleurs. La palpation sur le trajet des troncs nerveux est complètement indolore.

L'action des muscles sphinctériens est assez bien conservée. Rien de pathologique dans l'analyse des urines.

Les fonctions organiques chez Elisabeth sont tout à fait régulières. Le pouls est régulier et rythmique (70-80 à la minute), la respiration est paisible et normale.

Examen des réactions électriques. — Les muscles du cou, de la nuque, de la région cervicale et de la ceinture scapulo-humérale démontrent des réactions électriques normales, soit avec le courant galvanique, soit avec le courant faradique.

De même les muscles de la région pelvienne sont doués d'une excitabilité électrique normale.

Dans la région lombaire et dans l'abdomen, l'examen électrique démontre une hypoexcitabilité assez marquée, galvanique et faradique.

Les troncs nerveux des bras et des avant-bras sont encore excitables, mais les muscles : deltoïde, biceps et triceps brachial, présentent des altérations qualitatives et quantitatives avec le courant électrique.

Sur les muscles de l'avant-bras, on peut déceler des réactions de la contractilité musculaire profondément troublées dans leur formule avec les manifestations les plus évidentes de la réaction dégénérative.

Dans la main on peut encore provoquer des contractions à la fermeture de l'anode sur les interosseux et sur les muscles de l'éminence thénar et hypothénar ; avec l'inversion complète de la réaction dégénérative, les petits muscles de la main sont inexcitables au courant faradique.

Aux membres inférieurs, on trouve une excitabilité électrique galvanique et faradique un peu au-dessous de la normale sur les muscles des fesses et des cuisses, exception faite pour le quadriceps antérieur qui est altéré qualitativement avec réaction partielle de dégénérescence et très peu excitable avec le courant faradique.

Les nerfs péroniers et tibial sont inexcitables, de même que tous les muscles innervés par eux. Les jumeaux au contraire présentent des réactions relativement moins altérées.

* * *

A présent que nous avons relaté en détail l'histoire clinique de nos observations, il s'agit d'en discuter la valeur, de poser un diagnostic et enfin de s'arrêter un moment sur une foule de détails intéressants que l'on retrouve dans la symptomatologie très chargée de ces sujets.

Il s'agit à n'en pas douter d'une maladie familiale qui a frappé seulement les individus du sexe féminin en épargnant les mâles. Des faits de tel genre sont très fréquents dans les maladies familiales, il n'est pas nécessaire de s'y arrêter. De même nous nous bornerons à souligner la valeur du facteur héréditaire produit par des mariages entre consanguins. C'est là un autre fait qui lui aussi a été déjà relevé plusieurs fois dans les maladies familiales.

Dans notre première observation, nous avons relevé l'existence d'attaques convulsives dans la première enfance ; or il faut encore ajouter que deux autres enfants de cette famille sont morts en bas-âge, respectivement à 1 an et à 2 ans, à la suite d'attaques convulsives analogues. Il s'agissait de deux enfants mâles ; il resterait donc à savoir si ces rejetons, empreints déjà à cette époque d'une tare morbide dégénérative n'auraient pu, avec leur survie, donner lieu à la manifestation du même syndrome familial.

Il est de toute évidence que déjà à leur naissance ces enfants étaient tous exposés à une atteinte grave du système nerveux. En effet, sur les sept membres de cette famille deux sont morts à la suite d'attaques convulsives, trois ont donné lieu à la manifestation d'un syndrome nerveux d'une gravité exceptionnelle et deux seuls jusqu'à présent ont été épargnés. En résumé il est certain qu'il existe dans cette famille une labilité dégénérative du système nerveux poussée à son plus haut degré.

Je ne m'attarderai pas beaucoup dans le diagnotic différentiel ; on peut éliminer tout de suite la sclérose en plaques, la sclérose cérébrale primitive, la diplégie cérébrale familiale de Freud, la paraplégie familiale de Strumpell, la maladie de Little familiale et la maladie de Friedreich.

Nous nous trouvons en présence d'un syndrome étendu qui englobe soit le système nerveux central, soit le système périphérique.

Il y a dans ces trois cas deux ordres de symptômes bien évidents.

D'un côté des symptômes cérébraux qui rappellent les formes de la diplégie familiale, c'est-à-dire l'*idiotie*, l'*amaurose*, la *bradylalie*, le *strabisme*, le *nystagmus*, les *paralysies oculaires* et enfin l'exagération des réflexes profonds et la spasticité des membres.

De l'autre côté ,on retrouve des symptômes d'ordre médullaire et névritique qui sont absolument identiques à ceux que l'on rencontre dans la forme amyotrophique spino-neurotique de Charcot-Marie.

Existe-t-il des cas similaires dans la littérature médicale ?

Nous avons passé en revue les observations cliniques des maladies familiales parues dans ces derniers 30 ans ; or nous n'avons trouvé aucun cas de maladie familiale semblable à celle que nous avons décrite.

Deux ou trois observations pourtant méritent cependant d'être rappelées ici, parce qu'elles présentent une certaine analogie avec les miennes.

Citons en premier lieu l'observation d'Higier (1) :

Cette observation est classique, elle a été citée par beaucoup d'auteurs et présente en effet un tableau symptomatique très particulier qui servirait de trait d'union entre les diplégies cérébrales familiales et les paraplégies spinales familiales.

Voici en deux mots le résumé de cette observation :

Il s'agit de quatre sœurs, chez lesquelles la maladie débuta dans la première enfance. Les parents de ces filles étaient cousins. Le tableau morbide était constitué par de la diplégie avec amyotrophie des membres supérieurs, avec nystagmus, strabisme, bradylalie, déglutition difficile et diminution progressive de l'intelligence et de la vue.

Ici aussi, dans cette observation d'Higier, il y avait, en plus des phénomènes cérébraux, des signes certains de participation médullaire, par le fait de l'amyotrophie des membres supérieurs.

Je suis parfaitement d'accord avec M. Dejerine (2) pour vouloir considérer l'observation d'Higier comme un fait de transition entre la diplégie infantile familiale et la paraplégie familiale.

L'analogie entre les cas d'Higier et mes trois observations est vraiment remarquable : même cause héréditaire qui frappe le sexe féminin, même état consanguin des parents, même début dans la première enfance, enfin tous les symptômes cérébraux sont identiques : la déchéance psychique, l'amaurose, le strabisme, le nystagmus, la bradylalie, les troubles de la déglutition et l'atrophie des membres, sont communs chez eux.

Seulement, dans les cas d'Higier, cette atrophie musculaire n'est pas décrite avec les caractères de l'amyotrophie à type Charcot-Marie ; or il ne faut pas oublier que nos observations ont ceci de tout à fait caractéristique de présenter une amyotrophie localisée aux membres et parfaitement identique au type Charcot-Marie.

Je dis ceci, non seulement à cause de la topographie des troubles trophiques des extrémités, mais encore en raison de l'existence chez eux d'une foule d'autres symptômes qui ont une assez grande importance et qui, bien qu'à l'état d'ébauche, se retrouvent dans la forme Charcot-Marie.

(1) Higier, Deutche Zeitschrift f. Nervenheilkunde, 1896.

(2) Dejerine et Thomas, *Maladies de la moelle*, in Traité de Méd. de Brouardel et Gilbert, t. IX, 1902, p. 895.

Mais nous reviendrons sur ce point.

Pour le moment, voyons si, par des recherches bibliographiques, l'on pourrait trouver quelque chose d'analogue à mes observations. Je dois dire que j'ai été dérouté dans mes recherches et que, à part le fait d'Higier, je n'ai pas trouvé autre chose dans le chapitre des maladies familiales à type cérébro-spinal, tandis que nous pouvons trouver des affinités encore plus importantes dans le chapitre des maladies familiales amyotrophiques et notamment dans la forme Charcot-Marie.

Avant de passer à cet ordre de discussion, je ne peux me dispenser de citer l'observation de Freud (1), observation qui a fait époque dans les annales neurologiques. On connaît cette observation qui a trait à deux frères qui, dans leur première enfance, avaient été frappés par une rigidité spasmodique des membres avec strabisme, nystagmus, atrophie des nerfs et bradylalie. On voit tout de suite que les phénomènes amyotrophiques manquent dans les observations de Freud, de même que dans tous les autres cas analogues, déjà assez nombreux dans la littérature médicale.

En remontant plus en arrière, on trouve dans la Deutche Medical Wochenscrift, 1876 (2), l'observation de Seeligmüller ayant trait à quatre cas (trois sœurs et un frère) qui, dans la première année de leur vie extra-utérine (9e mois), avaient été frappés par un état spasmodique des membres avec atrophie musculaire, bradylalie, mouvements athétosiques et idiotie.

Cette observation est analogue à celle d'Higier et de même peut être classée parmi les formes de passage, c'est-à-dire à califourchon entre les diplégies cérébrales infantiles familiales et les paraplégies infantiles familiales.

Mais dans nos trois observations, nous le répétons encore, les symptômes spino-névritiques sont au premier plan ; ils ont une importance de premier ordre et ils rappellent la forme de Charcot-Marie avec une analogie clinique tellement évidente que nous devons logiquement nous y arrêter.

Voyons donc à présent en détail quelles sont les analogies cliniques qui existent entre mes observations personnelles et les formes plus nettes d'amyotrophie Charcot-Marie.

L'amyotrophie Charcot-Marie, qui est une forme éminemment familiale et héréditaire (Lorens), débute dans la première ou la seconde enfance, rarement dans l'âge adulte. Elle frappe le plus souvent dans une même famille les individus du même sexe, de préférence le sexe masculin, et commence à se manifester par une atrophie des petits muscles des mains et des pieds.

(1) Freud, Neurologische Centralblatt, 1893.
(2) Seeligmuller, Deutche Medical Wochenscrift, 1876.

L'atrophie musculaire débute généralement par les pieds et envahit après les extrémités supérieures. La localisation topographique de l'atrophie est classique : il s'agit d'une forme d'amyotrophie *en manchette* à l'avant-bras et *en jarretière* à la cuisse.

Aux jambes les troubles trophiques sont plus accusés dans le tibia antérieur, les muscles péroniers, les extenseurs des orteils et les petits muscles du pied. A la suite des rétractions tendineuses, l'attitude du pied est en équin ou en varus-équin.

Si enfin les jumeaux sont pris, nous avons alors cette conformation particulière de la *jambe de coq* (Sainton).

On connaît de même les troubles vasomoteurs très caractéristiques que l'on rencontre dans les formes d'amyotrophie Charcot-Marie à évolution déjà avancée et la présence des *durillons* à la plante du pied ou quelquefois à la face dorsale du pied.

Et bien, tous les caractères les plus saillants de la forme Charcot-Marie sont très évidents chez nos trois malades : même localisation, même début, même topographie en manchette et en jarretière, même évolution des déformités et des rétractions tendineuses, rien n'y manque jusqu'à la disposition des troubles vasomoteurs, au caractère des altérations de la sensibilité aux extrémités et à la présence des durillons sur la face dorsale des pieds.

Nous pouvons donc établir de cette façon un rapprochement indispensable entre la symptomatologie classique de l'amyotrophie Charcot-Marie et les tableaux morbides présentés par les sujets de mes observations.

Mais il y a encore plus ; voyons en effet si parmi les symptômes atypiques de la forme Charcot-Marie et les symptômes additionnels présentés par mes malades, on ne pourrait trouver des analogies vraiment sérieuses.

A ce propos je dois dire que cette étude de rapprochement des symptômes atypiques de la forme Charcot-Marie est dans le cas actuel du plus haut intérêt clinique.

Les symptômes atypiques, c'est-à-dire les symptômes qui ont été considérés jusqu'à présent comme exceptionnels dans la forme Charcot-Marie, peuvent être résumés de la façon suivante :

1° Troubles visuels constitués par l'atrophie primitive de la papille avec amaurose plus ou moins avancée (symptôme de Vizioli).

2° Troubles bulbo-protubérantiels caractérisés par l'*anosmie*, la dysphagie, par l'atteinte des muscles de la face et par certaines altérations particulières de l'équilibre statique.

3° Troubles dans le domaine du caractère et dans la sphère intellectuelle,

4° Troubles de la réflectivité profonde avec exagération de certains réflexes osseux.

Or tous ces symptômes que nous avons énumérés dans la catégorie des altérations atypiques de la forme Charcot-Marie, nous les retrouvons dans mes observations personnelles avec une analogie parfaite.

Je crois donc nécessaire d'aborder l'étude analytique des symptômes atypiques de la forme Charcot-Marie pour deux raisons : avant tout pour démontrer leur analogie avec la maladie familiale que nous étudions ici, et en deuxième lieu parce que je crois d'après mes recherches personnelles qu'il y aurait lieu de mettre un peu plus en évidence certains symptômes de la forme Charcot-Marie considérés à tort jusqu'ici d'une importance clinique secondaire.

Parmi tous les troubles atypiques de l'amyotrophie Charcot-Marie, les plus importants sont les altérations du fond de l'œil ou à plus proprement parler *l'atrophie primitive des nerfs optiques.*

Le premier auteur qui ait attiré l'attention des observateurs sur l'atrophie primitive de la papille dans la forme familiale Charcot-Marie a été Vizioli qui, en 1889, a décrit trois cas (1) d'atrophie musculaire familiale sans hérédité directe similaire ; dans les cas de Vizioli il y avait une atrophie localisée aux extrémités, avec troubles trophiques, troubles vasomoteurs, abolition des réflexes tendineux, déformation de la main en griffe et du pied en varus-équin.

Il y avait en outre des altérations de l'équilibre statique, des contractions fibrillaires, des troubles des réactions électriques, des troubles de la sensibilité objective à la périphérie des membres et enfin, fait très important à relever, on pouvait constater chez tous une atrophie assez avancée des nerfs optiques.

Dans la littérature médicale, les altérations du fond de l'œil dans la forme Charcot-Marie sont demeurées très rares : Sainton (1) en a publié un cas, deux autres ont été décrits ensuite par Ballet et Rose (2), il faut ajouter encore le cas de Brasch (3), celui de Gordon (4) et enfin mes trois observations personnelles. En résumé, comme il est aisé de le constater, l'atrophie primitive de la pupille constitue dans la forme Charcot-Marie un

(1) Vizioli, *Dell'atrofia muscolareprogressiva neurotica.* Reale Accad. medico chirurgica, Napoli, Agosto, septembre 1889.

(1) Sainton, Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière, 1902.

(2) Ballet et Rose, *Un cas d'amyotrophie du type Charcot-Marie avec atrophie des nerfs optiques,* Revue neurol., n° 10, 1904.

(3) Brasch, *Ueber eine besondre Form der familiaren neurotischen Murkelatrophie,* Virchow Archiv, 1893, p. 259.

(4) Gordon, *Remarks on primary neurotic atrophy.* Journ. of new. and meut. diseases, juin 1903.

symptôme assez rare, puisque en tout on ne peut compter que sur 6 observations ; mais, tout en étant exceptionnelle, la décoloration bilatérale de la papille constitue, selon moi, un symptôme qui est très intéressant à étudier dans l'amyotrophie spino-névritique de Charcot-Marie.

Je ferai observer d'abord un fait qui n'a pas encore été relevé et qui pourtant ressort de toutes les observations publiées : savoir, que la décoloration de la papille, ou symptôme de Vizioli, est toujours le dernier à apparaître ; les symptômes oculaires en effet ne sont jamais aperçus ou constatés que plusieurs années après le début de la maladie.

Dans les cas de Vizioli nous voyons l'atrophie musculaire précéder les altérations du fond de l'œil.

De même dans les cas de Ballet et Rose, de Brasch et de Gordon et encore dans mes observations, nous avons constaté que l'atrophie des nerfs optiques n'avait débuté que cinq ou six ans après le commencement de la maladie.

Il est bon de faire observer que l'atrophie de la papille peut déjà être assez avancée, sans toutefois que l'acuité visuelle soit compromise d'une façon assez prononcée pour attirer l'attention des observateurs. A ce propos je crois donc qu'il y aurait lieu d'examiner d'une façon systématique le fond de l'œil dans les cas douteux d'amyotrophie, puisque la constatation du symptôme de Vizioli pourrait avoir une valeur pathognomonique.

On a confondu un peu en réalité les troubles oculaires de l'amyotrophie Charcot-Marie avec les troubles oculaires de la névrite hypertrophique de Dejerine et Sottas (1), de telle façon que par la plupart des auteurs les altérations oculaires communes aux deux formes ont été considérées comme un argument en faveur de la théorie uniciste ; or sans entrer dans le fond de cette question, il est nécessaire de faire observer que, contrairement à l'opinion la plus courante, les altérations oculaires que l'on retrouve dans la forme Charcot-Marie ont un caractère nettement défini et spécifique, puisqu'il s'agit toujours d'une altération du fond de l'œil, c'est-à-dire d'une atrophie bilatérale de la papille, tandis que, au contraire, dans la névrite hypertrophique de Dejerine et Sottas on peut constater des altérations oculaires caractérisées par du myosis, par le signe d'Argill-Robertson, l'abolition du réflexe à l'accommodation, le nystagnus, sans toutefois que le fond de l'œil soit altéré. Ce fait a déjà été constaté par Pescarolo (2).

Il y aurait donc une systématisation différente dans les troubles ocu-

(1) Dejerine et Sottas, *Névrite interstitielle hypertrophique de l'enfance*, Revue de médecine, p. 881, 1896.

(2) B. Pescarolo, *Dell'atrofia, muscolore progression di Hoffmann*, in Trattato Italiano di patologia medical, vol. II, parte IV, p. 420.

laires de la névrite interstitielle hypertophique de Dejerine et l'amyotrophie type Charcot-Marie.

Passons maintenant à l'étude des autres symptômes atypiques que l'on peut retrouver dans la forme Charcot-Marie.

En ce qui concerne les troubles bulbo-protubérantiels que l'on peut observer d'une façon exceptionnelle dans la forme spino-névritique de Charcot-Marie, il faut rappeler les troubles de la déglutition. La dysphagie, bien que rare, a été relevée plusieurs fois dans l'amyotrophie Charcot-Marie. Il suffit de citer les cas de Dubreuilh (1) et de Marinesco (2), qui sont là pour démontrer comment dans les formes plus avancées de cette maladie l'atrophie musculaire, au lieu de rester limitée aux membres, peut aussi se propager aux muscles du visage et de la langue. De même dans le cas de Marinesco, on avait constaté la participation des muscles masticateurs à l'atrophie et enfin il faut encore ajouter à ces troubles d'ordre bulbo-protubérantiel, des altérations des sens spécifiques et dans l'espèce de l'anosmie. En effet des altérations de l'odorat ont été relevées dans les cas de Dubreuilh, (3) de Cassirer (4) et de Siemerling (5).

On a écrit souvent que les facultés psychiques sont toujours intactes dans l'amyotrophie Charcot-Marie ; ceci répond en effet à la règle générale, mais il y a toutefois des exceptions. Déjà Vizioli en 1889, dans la publication de ses trois cas, relevait qu'il y avait diminution des facultés intellectuelles chez un de ses sujets.

Ensuite P. Sainton (6) insistait encore sur certaines altérations psychiques que l'on peut rencontrer dans l'amyotrophie Charcot-Marie, altérations qui seraient caractérisées par une instabilité de caractère et de bizarrerie particulière. Enfin dernièrement E. Levi, dans un remarquable travail sur cette maladie (7), a confirmé les faits énoncés par Sainton.

Certainement nous ne pouvons pas assimiler cet état de simple irritabilité cérébrale à l'état mental de nos trois malades, mais il faut d'autre part remarquer comment dans la maladie étrange familiale, que nous avons décrite, tous les symptômes morbides ont acquis une importance extrêmement grave ; il en est de la déchéance psychique comme des troubles visuels,

(1) Dubreuilh, *Sur quelques cas d'atrophie musculaire des extrémités.* Revue de méd., p. 44, 1890.

(2) Marinesco, Société de Neurol. de Paris, 11 avril 1907, in Revue Neurol., p. 416-417.

(3) Dubreuilh, *loc. cit.*

(4) Cassirer, Berlin klin. Wochenscrift, n° 5, 1898.

(5) Siemerling, Ref. Neurolog. Centralblatt, p. 569, 1897.

(6) Sainton, Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière, 1899, p. 206-317.

(7) E. Levi, *Contributo allo etudio delle amiotrope neuritico-spinali in rapporto alle malatie eredo familiari del sistema nervoso*, Rivista critica di clinica medica, 1907.

des atrophies musculaires, etc. ; chacun de ces symptômes domine le tableau morbide, chacun d'eux a évolué avec une violence inouïe ; voilà pourquoi on est embarrassé au milieu de ce grand tableau symptomatique de définir quels sont les symptômes qui remplissent le premier plan et quels sont au contraire les symptômes secondaires.

A propos des altérations atypiques de la réflectivité profonde que l'on peut rencontrer dans la forme Charcot-Marie, la plupart des auteurs sont d'accord à relever que dans cette maladie il n'y a ni exagération du tonus musculaire, ni exagération des réflexes tendineux ; au contraire, dans cette amyotrophie les réflexes profonds auraient tendance à disparaître. Toutefois, selon la statistique de P. Sainton (1), les réflexes tendineux seraient abolis seulement dans 50 0/0 des cas, tandis que dans 10 0/0 des autres cas, les réflexes profonds seraient nettement exagérés.

Dans quelques cas (Marinesco) on a assisté à une diminution progressive du réflexe rotulien qui était peu de temps auparavant très exagéré.

Dans un cas présenté à la Société de neurologie de Paris par MM. Lejonne et Rose (2), on pouvait constater une exagération manifeste tant du réflexe rotulien que du réflexe du tendon d'Achille ; nous ferons remarquer encore que dans le cas de Lejonne et Rose, la percussion du tendon rotulien provoquait une contraction des adducteurs du même côté. Enfin les réflexes olécraniens, ceux du poignet et le réflexe massétérins étaient exagérés. Cette exagération manifeste de tous les réflexes profonds avait été considérée avec raison par les auteurs comme un signe d'irritation non douteuse du faisceau pyramidal.

Dans la monographie publiée sur les amyotrophies progressives spino-névritiques par M. E. Levi (3), nous pouvons relever l'exagération des réflexes rotuliens dans deux cas sur quatre, c'est-à-dire dans 50 0/0 des cas, et enfin ce qui est tout à fait intéressant à souligner (c'est là justement le point sur lequel je veux attirer l'attention), dans le troisième cas de Levi, chez lequel on avait constaté l'abolition des réflexes rotuliens, on pouvait relever la présence du réflexe homolatéral des adducteurs : c'est-à-dire qu'en percutant à droite le tendon du quadriceps fémoral on provoquait un mouvement brusque d'adduction de la cuisse du même côté.

En résumé nous pouvons retenir que l'exagération des réflexes profonds aux membres inférieurs, bien que rare, n'est pas exceptionnelle dans les formes Charcot-Marie. Ce qui est plus important encore à relever, c'est que déjà dans plusieurs cas, de même que chez mes trois malades,

(1) P. Sainton, *loc. cit.*

(2) Lejonne et Rose, *Amyotrophie juvénile progressive.* Société de neurologie, 7 février 1907, p. 173 de la Rev. neurol., 1907.

(3) E. Levi, *loc. cit.*

on avait déjà signalé la présence d'un réflexe homolatéral des adducteurs chez des amyotrophiques du type Charcot-Marie qui présentaient pourtant l'abolition complète du réflexe du tendon rotulien.

Il a là un point intéressant qui doit être discuté : nous avons déjà insisté en effet sur l'anomalie qui avait décelée l'exploration des réflexes profonds chez tous mes malades. J'ai démontré que, en réalité, il y avait un antagonisme entre les réflexes tendineux et les réflexes osseux par ce fait que les réflexes tendineux étaient abolis, tandis que les réflexes osseux étaient au contraire très exagérés.

Comment peut s'expliquer l'exagération des réflexes osseux à côté de l'absence complète des réflexes tendineux ?

J'ai déjà abordé cette question en 1905, en collaboration avec mon collègue et ami Valobra, dans plusieurs communications faites à l'Académie de Médecine de Turin, à la Société de Neurologie de Paris et enfin dans le Neurologisches Centralblatt, 1906 (1).

La conclusion de notre travail, basé sur de nombreuses observations cliniques, était justement que en réalité les réflexes osseux peuvent persister encore dans quelques cas où les réflexes tendineux sont complètement abolis (scléroses combinées, tabes, névrites périphériques, etc.). De ce fait, on démontrait l'existence d'un véritable antagonisme entre les réflexes tendineux et les autres réflexes profonds des membres inférieurs (réflexe homolatéral ou controlatéral des adducteurs), *ce qui ne peut être expliqué que par l'existence d'une voie centripète des réflexes osseux différente de la voie suivie par les réflexes tendineux.*

En nous basant sur la démonstration de ces faits, nous avons encore cherché à démontrer que le soi-disant réflexe controlatéral des adducteurs de P. Marie *n'est pas absolument un réflexe tendineux, mais au contraire un véritable réflexe profond osseux que l'on provoque, non pas par la percussion du tendon rotulien, mais plutôt par l'excitation de l'os sous-jacent et en particulier de la grande tubérosité du tibia.*

Les quelques exemples que nous venons de relater viennent donc à l'appui de notre manière de voir. Il suffit encore de se rappeler que dans nos trois observations où le quadriceps fémoral était très atrophié et où il existait tous les signes d'une lésion névritique intense des membres inférieurs, il était encore possible de provoquer soit un réflexe homolatéral, soit un réflexe controlatéral des adducteurs, voire même que dans un cas (deuxième observation) l'on pouvait provoquer lesdits réflexes par la percussion de la malléole interne.

Ces faits viennent donc confirmer une fois de plus que les réflexes

(1) Bertolotti et Valobra, *Etude sur quelques réflexes osseux des membres inférieurs à l'état normal et pathologique*. Communication à la Société de Neurologie de Paris, séance du 12 janvier 1905.

profonds (osseux) des membres inférieurs doivent suivre une voie centripète qui n'est pas celle des réflexes tendineux. Ce point important, étant posé, il est logique d'admettre que les réflexes osseux des membres inférieurs peuvent avoir une importance assez grande dans la séméiologie de certaines maladies nerveuses.

Si l'on se rappelle à présent la tendance à la rigidité spasmodique constatée chez l'une de mes malades (observation II), les troubles bulbo-protubérantiels, les paralysies oculaires, l'exagération de certains réflexes (massétérin, olécranien), il est juste d'admettre chez eux une altération du faisceau pyramidal. L'exagération des réflexes osseux que nous avons relevée dans tous nos cas vient donc confirmer cette hypothèse.

On a relevé plusieurs fois, dans l'amyotrophie Charcot-Marie, des altérations particulières de l'équilibre statique, caractérisées par une certaine instabilité dans la station debout à laquelle on a donné le nom de *piétinement sur place*.

Ce symptôme a été envisagé d'une façon différente : selon les uns, il serait seulement la conséquence de l'atrophie musculaire des membres inférieurs ou des durillons douloureux des extrémités, tandis que pour d'autres le dit symptôme serait l'expression d'une véritable altération de l'équilibre statique.

Sans vouloir entrer dans cette discussion, il est certain que dans mes trois observations les tremblements, les troubles de la synergie musculaire, les altérations de la parole, le nystagmus, les oscillations de la tête, etc., doivent faire songer à une atteinte des voies cérébelleuses.

Dans l'amyotrophie Charcot-Marie, la sensibilité objective n'est jamais profondément troublée. En général, dans la très grande majorité des cas, toutes ces altérations se réduisent à des légers troubles anesthésiques des extrémités. Des altérations semblables ont été constatées par nous dans toutes les trois observations ; chez mes malades, en effet, il existait seulement une simple diminution de la sensibilité tactile des extrémités.

Nous n'avons pu relever aucune altération des sensibilités subjectives.

On a écrit souvent que dans la forme spino-névritique de Charcot-Marie, l'atrophie des extrémités s'accomplit seulement aux dépens du système musculaire et que les os des extrémités ne présentent jamais un arrêt de développement. Je crois à ce propos qu'il serait bon de préciser : si, en effet, la maladie commence dans la deuxième enfance ou dans la puberté, les os ayant atteint déjà un certain degré de développement, on ne peut certainement déceler un arrêt dans l'état trophique des os des extrémités, *mais si la maladie commence dans la première enfance, il est à peu près certain, selon moi, que le système osseux peut participer à la dystrophie.*

J'insiste sur ce point par le fait que mes trois cas,qui justement avaient subi l'atteinte de la maladie dès leurs premières années, m'ont démontré les traces les plus évidentes d'une atrophie osseuse assez prononcée.

Je regrette de n'avoir pu étudier par la radiographie le degré de cette atrophie qui était du reste assez évidente à un simple examen clinique. En effet l'atrophie des extrémités dans mes cas était à peu près globale, c'est-à-dire qu'elle intéressait également le derme, l'hypoderme, le système musculaire et le système osseux.

Or je dois faire remarquer en passant que cet arrêt de développement des extrémités observé dans mes cas n'avait pas les caractères de l'atrophie osseuse que l'on rencontre dans les diplégies cérébrales infantiles, mais que plutôt cette atrophie globale des extrémités était analogue à celle que l'on rencontre dans la poliomyélite aiguë des enfants : en d'autre termes, il s'agissait vraiment d'une dystrophie consécutive à des troubles médullaires et névritiques.

J'ajouterai encore que Hoffmann (1) avait constaté l'atrophie des os dans la forme amyotrophique Charcot-Marie et que MM. Ballet et Rose, dans leur cas d'amyotrophie avec atrophie des nerfs optiques, avaient remarqué en passant que *les pieds de leur malade étaient restés petits et déformés*.

*
* *

Nous avons essayé par ce qui précède de faire une étude analytique du tableau symptomatique présenté par les trois échantillons de cette maladie familiale.

Nous avons souligné avant tout les symptômes cérébraux communs chez eux et analogues à ceux que l'on rencontre dans les diplégies cérébrales infantiles du type familial.

Ensuite nous avons décrit leurs symptômes spino-névritiques parfaitement identiques à ceux que l'on rencontre dans la forme classique de Charcot-Marie et enfin nous avons cherché à démontrer que plusieurs symptômes, tels que l'atrophie primitive bilatérale de la papille, les altérations des autres sens spécifiques, les troubles trophiques et les troubles intellectuels, bien que d'une façon exceptionnelle, peuvent rentrer dans le cadre de l'amyotrophie Charcot-Marie.

Il y aurait encore quelques points pàr souligner, notamment par rapport aux paralysies conjugées des globes oculaires. Il s'agit là d'un symptôme qui n'a jamais été constaté dans la forme Charcot-Marie, même dans les cas les plus atypiques.

(1) Hoffmann, *Ueber progressive neurotische Muekelatrophie*, Archiv für Psych. u. Nervenkranh., t. XX, p. 660, 1859.

A ce propos, il faut observer seulement que la maladie familiale que nous avons décrite ici présente un tableau morbide tellement étendu qu'il serait difficile de vouloir la faire rentrer dans un cadre nosologique bien déterminé. En réalité, toutes les recherches bibliographiques faites par moi n'ont pu m'amener en présence d'un seul cas analogue à ceux que j'ai relatés ici. Il s'agit d'un syndrome familial de dégénérescence qui s'impose par sa gravité et par sa diffusion à toutes les parties du système nerveux central ou périphérique : Tous trois, les rejetons de cette famille présentent un tableau morbide saisissant, qui est là pour démontrer la dégénérescence globale de leur système nerveux.

Si, comme le dit très bien Strümpell (1), *les maladies familiales représentent une forme spéciale des maladies héréditaires des systèmes*, il est bien certain que la maladie familiale éclose dans ce milieu consanguin présente tous les caractères d'une forme d'altération héréditaire étendue à plusieurs systèmes.

On ne peut en effet envisager dans cette maladie familiale un facteur étiologique autre que l'hérédité.

C'est une cause héréditaire qui a réalisé ce tableau morbide ; aucune infection, ni intoxication ne saurait être admise que d'une façon tout à fait secondaire. Dans nos cas la tare héréditaire, comme la plupart des maladies familiales, a donc produit une dégénérescence nerveuse systématique. On ne peut même invoquer dans mes cas la cause de l'*usure fonctionnelle*, puisque la dégénérescence nerveuse a commencé chez elles à un âge de la vie dans lequel on ne peut absolument pas attribuer la moindre importance à une dépense excessive d'énergie (surmenage).

Il m'a paru dans cet état des choses pouvoir ranger cette maladie familiale dans la forme Charcot-Marie qui représente, selon moi, une maladie dégénérative systématique très intéressante à étudier par ses limites variables et par sa façon élastique d'être plus ou moins envahissante.

Considérons en effet que, dans la grande majorité des cas, la forme Charcot-Marie peut rester à l'état fruste et être limitée au système périphérique de façon à simuler une simple polynévrite.

Dans quelques cas plus étendus on peut observer un cortège des symptômes tabétiformes (douleurs, anesthésies, troubles trophiques, troubles de l'équilibre, etc.), qui sont là pour démontrer la participation des autres systèmes ; fait d'autant plus évident alors que les sens spécifiques peuvent participer à l'atrophie (décoloration de la papille, anosmie, etc.).

Je serais donc disposé à considérer mes cas comme les exemples d'une

(1) Strumpell, *Zur Lehre von der progressiven Muskelatrophie*, Deutsche Zeitschrift fur Nervenheilkunde, III, B. VI, Heft 1893.

forme Charcot-Marie chez laquelle la dégénération nerveuse a subi une extension tout à fait particulière.

Chercher de faire de cette maladie familiale un échantillon type d'une nouvelle forme dégénérative du système nerveux, serait commettre simplement une faute grossière. Pour ma part, je pense, d'après l'étude clinique que j'ai entreprise, pouvoir ranger mes observations dans un cadre morbide qui rappelle absolument la forme familiale de l'atrophie spino-névritique Charcot-Marie, en faisant simplement observer que dans les cas en question ce n'est pas la moelle ni le système périphérique seulement qui a été frappé.

Il ressort des considérations énoncées par nous que l'on ne peut séparer d'une façon par trop systématique les nombreuses maladies familiales du système nerveux.

Elles doivent forcément se rallier entr'elles par des liens bien étroits d'affinité pathologique.

Dans les différentes formes familiales, on doit distinguer avant tout l'extension de la lésion dégénérative, qui, tout en étant systématique, peut s'étendre à un seul ou à plusieurs réseaux nerveux.

Envisagée de cette façon uniciste, toute maladie familiale doit entrer avant tout dans le grand cadre primaire de la dégénérescence, et ensuite peut être rangée dans un sous-ordre variable donné simplement par l'extension de la lésion nerveuse.

La conclusion logique qui en découle, c'est que toute forme dégénérative familiale, héréditaire ou non, s'enchaîne avec une autre plus ou moins semblable, sans qu'il existe vraiment une possibilité de les séparer par une classification rigoureuse. *L'on doit dire simplement que les maladies familiales constituent des syndromes plus ou moins étendus selon les cas, et que à côté des formes plus systématisées et plus connues, il en existe d'autres intermédiaires reliées entr'elles par les nombreux anneaux qui constituent la lourde chaîne de la dégénérescence.*

TRAUMATISME CRANIEN, ÉPILEPSIE JACKSONIENNE, MÉLANCOLIE DÉLIRANTE, TROUBLES TROPHIQUES; GUÉRISON.

PAR

L. MARCHAND

Médecin en chef de la Maison nationale de Charenton.

L'influence trophique du cerveau se manifeste surtout pendant les premières années de la vie ; l'arrêt de développement des membres paralysés est d'autant plus prononcé que la paralysie est survenue à un âge plus jeune. Chez l'adulte, les troubles trophiques d'origine cérébrale, sans être très rares, ne sont jamais ni profonds, ni étendus. Dans l'observation suivante, outre quelques particularités relatives à la succession de divers syndromes moteurs et mentaux apparus à la suite d'un traumatisme crânien, des troubles trophiques de la main d'origine cérébrale ont abouti à des déformations des doigts persistant encore malgré la guérison complète des autres symptômes.

***

M. A..., rentier, âgé de 62 ans, entre à l'asile de Blois le 16 avril 1903.

Antécédents héréditaires. — Père mort de congestion cérébrale à l'âge de 79 ans ; mère morte à l'âge de 78 ans. Un frère est mort à 40 ans à la suite d'un accident ; un autre frère est vivant et bien portant.

Antécédents personnels. — Pas de maladie dans l'enfance. Développement physique et intellectuel normal jusqu'à l'âge de 12 ans. A cet âge, M. A..., est tombé dans un fossé et a présenté à la suite de cet accident au niveau des articulations des poignets et des cous-de-pied, des plaies suppurées dont on observe encore les cicatrices ; la guérison fut complète après plusieurs mois de traitement.

Rien de particulier pendant l'adolescence ; M. A..., s'est marié et a eu trois enfants ; l'un est mort d'entérite dans le jeune âge ; un fils est âgé actuellement de 33 ans, une fille de 32 ans ; tous deux sont bien portants.

A l'âge de 52 ans, M. A..., fut atteint d'une fièvre infectieuse (?), très grave. A 59 ans, il présenta de la glycosurie ; le sucre a persisté pendant un an ; on notait 25 à 30 grammes de sucre par litre d'urine.

L'affection actuelle a débuté il y a neuf mois à l'âge de 61 ans. M. A. fut victime d'un accident ; il reçut une poutre sur la tête et fut atteint de deux plaies du cuir chevelu situées l'une, au niveau du lobe frontal droit, l'autre à la région pariétale supérieure gauche ; pas de fracture du crâne. Au moment de l'accident, perte de connaissance pendant une heure. Les jours suivants, M. A. se plaignit de violents maux de tête, mais ne resta pas alité. Douze jours après l'accident, M. A. fut pris brusquement d'engourdissement du bras droit et deux jours après de crises d'épilepsie jacksonienne qui se renouvelèrent pendant dix-huit heures consécutives ; la durée des crises était de deux minutes en moyenne. Les mouvements convulsifs, d'abord très limités, étaient localisés au niveau de la commissure labiale du côté droit, puis gagnèrent la moitié inférieure de la face et le bras droit ; la perte de connaissance fut complète pendant toute la durée des accidents convulsifs.

Après les crises d'épilepsie jacksonienne, il persista une paralysie flasque de la moitié droite de la face et du bras droit ; M. A. resta aphasique. Ces troubles persistèrent pendant cinq jours, puis les mouvements réapparurent progressivement au point que M. A. reprit complètement l'usage de ses membres ; il ne persista que de la difficulté dans les mouvements du pouce et de l'aphasie motrice avec agraphie. L'intelligence était intacte. Pendant toute la durée des accidents, les urines ne contenaient ni sucre, ni albumine. Dix jours après le début des accidents paralytiques, M. A. put articuler quelques mots ; l'agraphie commença à s'améliorer et le malade put écrire spontanément après plusieurs essais le mot « omelette » (fig. 1).

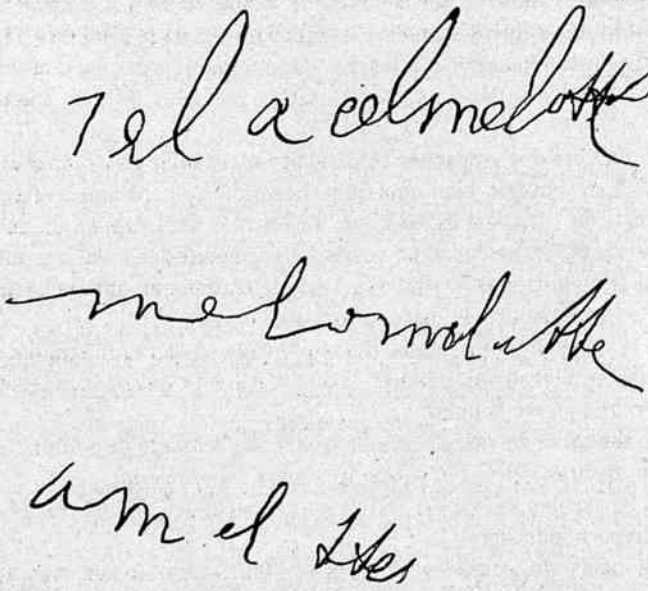


Fig. 1

Les mois suivants, les troubles s'atténuèrent progressivement ; cependant

il persista des troubles de la mémoire des mots et des troubles de l'écriture. L'urine examinée régulièrement tous les quinze jours ne contenait ni sucre, ni albumine.

Au mois d'*avril* 1903, c'est-à-dire huit mois après le traumatisme crânien, M. A. devient inquiet, sombre, taciturne. Il ne s'intéresse plus à rien et dit qu'il est perdu ; il menace à plusieurs reprises de se suicider ; son internement a lieu le 16 avril.

A son entrée à l'asile, M. A. a l'attitude d'un individu découragé et écoute avec ironie les paroles réconfortantes des médecins. Il n'a pas beaucoup de sang, son cas est très grave ; il ne peut pas vivre avec si peu de sang. Il prétend qu'il va mourir dans quelques moments ; il nous supplie à genoux d'écouter ses dernières volontés. Les sentiments affectifs sont très émoussés.

Au point de vue physique, on relève les symptômes suivants. Les divers modes de la sensibilité superficielle sont conservés. Les sensibilités profondes sont intactes. Pas de troubles de l'ouïe, de la vue, du goût et de l'odorat. Le sens stéréognostique est conservé.

L'équilibre et la marche sont normaux. Pas de signe de Romberg. Léger tremblement des extrémités.

Les réflexes patellaires sont exagérés des deux côtés ; le réflexe cutané plantaire est conservé à droite, diminué à gauche. Les réflexes du poignet sont exagérés des deux côtés.

Les pupilles réagissent à la lumière et à l'accommodation ; la pupille gauche est plus dilatée que la droite.

Pas de troubles de l'audition verbale et de la vision verbale. La parole articulée est traînante, légèrement scandée ; le sujet éprouve de la difficulté à trouver ses mots. Les mouvements de la langue sont moins étendus du côté droit.

L'écriture est tremblée ; M. A. passe des lettres dans les mots ou omet des mots entiers.

Rien à noter du côté des appareils respiratoire et circulatoire. L'appétit est conservé et M. A. se nourrit bien quoi qu'il dise qu'il ne peut plus avaler les aliments. Le poids du corps est de 65 kilos. Les urines contiennent du sucre.

Les jours suivants, on ne constate aucun changement dans l'état mental. M. A. dort peu et gémit sans cesse. On tente le traitement antisyphilitique (0, 05 centigr. de protoiodure de mercure par 24 heures).

21 *avril*. — M. A. fait deux tentatives de suicide. A table, il essaie de se couper les veines au niveau du poignet. Dans la cour du quartier, il cherche à se blesser avec une pierre coupante.

22. — Même tentative de suicide que la veille ; M. A. tente de s'ouvrir une veine au niveau du bras : il se fait même une plaie superficielle.

24. — M. A. cherche à se frapper la tête contre les murs. Mêmes idées mélancoliques et hypochondriaques.

2 *mai*. — Le poids du corps est de 67 kil. 500. Le traitement mercuriel est suspendu. On ordonne 3 grammes d'iodure de potassium par jour.

16. — M. A. se frappe la tête contre les murs.

21. — M. A. est plus calme ; l'anxiété est moins vive. Les urines ne contiennent plus de sucre. Le traitement ioduré est suspendu.

4 *juin*. — M. A. veut à plusieurs reprises se frapper la tête contre le mur ; il tente de s'étrangler avec ses bretelles. Le traitement ioduré est repris et est continué jusqu'au 20 juin.

5. — Les urines contiennent 22 grammes de sucre par litre. Total du sucre en 24 heures, 50 grammes.

8. — M. A. se jette sous les roues d'une voiture pour se faire écraser.

13. — Les idées délirantes se transforment ; des idées de négation et d'immortalité apparaissent. M. A. prétend qu'il n'a plus de sang, plus d'estomac ; il peut vivre sans manger et est immortel ; il est condamné à mourir dans 8000 ans. Depuis quelques jours, M. A. fait des difficultés pour s'alimenter ; le poids du corps est de 66 kilos.

4 *juillet*. — Même état mental. Les urines ne contiennent plus de sucre. Le traitement ioduré est ordonné de nouveau.

28. — Mêmes troubles mentaux et physiques. Les réflexes patellaires sont faibles. M. A. s'alimente mieux. Suspension du traitement ioduré.

9 *août*. — Les urines ne contiennent pas de sucre. Le poids du corps est de 69 kilos.

15 *septembre*. — M. A. se plaint d'une douleur violente localisée à l'épaule droite au niveau de l'articulation scapulo-humérale et a de la difficulté à soulever le membre supérieur droit au-dessus de la ligne horizontale ; la force musculaire de la main droite est diminuée. Mêmes idées délirantes de négation et d'immortalité.

20. — Même douleur localisée à l'épaule droite ; parésie du bras droit et de la jambe droite. Pas de troubles de la sensibilité objective. Les troubles de la parole sont les mêmes que ceux observés à l'entrée du malade à l'asile. Les urines ne contiennent pas de sucre. Le poids du corps est de 65 kilos.

20 *octobre*. — M. A. se plaint de douleurs comparables à un arrachement dans les membres du côté droit. Contre l'insomnie nous ordonnons tantôt le chloral, tantôt l'opium.

8 *novembre*. — M. A. se traite d'imbécile ; il aurait dû se détruire avant son internement ; maintenant les mêmes occasions ne se présenteront plus et le courage lui manque. M. A. se plaint de ne pouvoir bouger les doigts de la main droite et d'éprouver de fortes douleurs dans tout le membre supérieur droit. Pas de troubles de la sensibilité objective.

9. — La main droite est violacée ; toutes les articulations paraissent gonflées. La température de la main est normale. Douleurs violentes dans tout le membre droit qui est parésié ; douleurs moins violentes dans le membre inférieur droit. L'artère radiale droite est souple ; le pouls est bien frappé. Le trajet des nerfs du membre supérieur droit n'est pas particulièrement douloureux à la pression.

12. — La peau des doigts de la main droite est lisse ; les ongles sont cassants et incurvés à leur extrémité. Les mouvements des doigts sont très limités. Même état mental. M. A. gémit sans cesse ; il se dit le plus malheureux des hommes. Il se nourrit bien quoiqu'il prétende le contraire.

15. — Mêmes idées d'humilité, de négation, d'immortalité. M. A. dit qu'il

pisse du sapin, il est en sapin : il vivra 80.000 ans. Sa famille est perdue, déshonorée, mais immortelle comme lui.

Au point de vue physique on constate les troubles suivants : la sensibilité tactile et douloureuse est intacte au niveau des membres parésiés ; le sens stéréognostique est conservé et M. A. reconnaît les objets qu'on lui met dans la main droite ; le sens de position est normal. Les réflexes patellaires sont exagérés des deux côtés. Pas de signe de Babinski à gauche. Du côté droit, les orteils se mettent en extension quand on excite la face plantaire du pied, mais le gros orteil reste immobile.

Pas d'inégalité pupillaire ; les réflexes pupillaires sont normaux.

La force musculaire du membre supérieur droit est très diminuée ; celle du membre inférieur l'est beaucoup moins. Les mouvements du bras sur l'épaule et de l'avant-bras sur le bras sont très limités et douloureux. La main et les doigts ne peuvent accomplir que quelques légers mouvements. Les mouvements de la face du côté droit sont peu étendus ; la commissure labiale est tirée du côté gauche ; les muscles de la face sont animés d'un tremblement fin.

Le membre supérieur droit est atteint de secousses convulsives continues aussi bien au repos que pendant les mouvements ; les secousses sont plus étendues et plus rapides dès que le malade cherche à mouvoir son membre. Les secousses musculaires ont lieu en même temps dans tout le membre et déterminent une flexion de l'avant-bras sur le bras et de la main sur l'avant-bras ; les secousses sont au nombre de huit à dix par minute. Elles persistent pendant le sommeil, mais sont moins accusées.

Les troubles de la parole sont exactement les mêmes que ceux que nous avons constatés au moment de l'entrée du malade à l'asile.

Les troubles trophiques se sont accentués. Les articulations des doigts de la main droite paraissent ankylosées ; la peau des doigts est luisante, lisse, amincie, cyanosée. Le tissu cellulaire a perdu toute élasticité ; les plis de la face dorsale des doigts sont disparus. Au toucher, on a la sensation que les doigts sont en bois. La température de la peau n'est pas modifiée. Les douleurs sont violentes ; M. A. les compare à une sensation de brûlure. Sous l'influence d'un enveloppement ouaté, les douleurs diminuent légèrement d'intensité. Les ongles des doigts sont cassants et incurvés.

Les muscles de l'avant-bras, du bras et de l'épaule ne présentent aucune atrophie. La douleur localisée à l'articulation scapulo-humérale est toujours très accusée.

20 *novembre.* — M. A. cherche à tromper toute surveillance. Il se plaint continuellement. Les douleurs de la main droite et de l'épaule sont toujours très vives. Mêmes symptômes physiques. Les spasmes du membre droit sont cependant moins accusés.

30. — Les secousses spasmodiques ont disparu. Les mouvements de l'avant-bras sur le bras et du bras sur l'épaule sont encore peu étendus. On note encore du tremblement intentionnel. Les douleurs sont moins vives. Les troubles trophiques sont stationnaires. Mêmes idées mélancoliques, de négation, d'immortalité. M. A. gémit moins et dort mieux.

15 *décembre*. — Une amélioration notable s'est produite dans l'état mental. M. A. est plus calme ; il ne gémit plus, il prétend encore qu'il est un homme perdu, mais n'émet plus d'idées de négation et d'immortalité.

20 *janvier* 1904. — Les troubles mentaux sont en voie de disparition. Les douleurs au niveau de l'articulation scapulo-humérale et au niveau de la main du côté droit sont très atténuées. Les mouvements du membre supérieur sont plus faciles. M. A. commence à mobiliser légèrement les articulations des doigts. La peau conserve son aspect luisant ; quelques rides apparaissent au niveau des articulations.

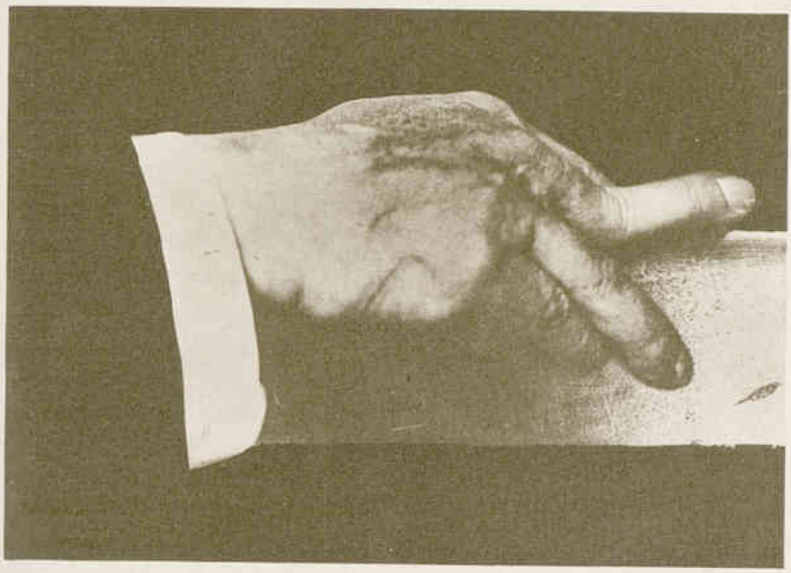
27 *février*. — M. A. ne présente plus de troubles mentaux ; il persiste seulement un affaiblissement léger de la mémoire. Les troubles paralytiques et trophiques sont très améliorés. Les réflexes patellaires sont encore exagérés ; la parole est scandée. Les mouvements des articulations du médius droit sont très limités ; la phalangine est légèrement fléchie sur la phalangette et cette dernière est en extension sur la première phalange. Au niveau de l'articulation de la première et de la deuxième phalange, le doigt est aplati d'avant en arrière. Sur une radiographie, on ne constate aucun épaississement des surfaces articulaires.

En *janvier* 1905, M. A. sur notre demande se soumet à notre examen. Nous notons les troubles suivants. Un léger affaiblissement de la mémoire des mots persiste ; la parole est encore un peu scandée ; l'écriture est normale. Les mouvements du membre supérieur droit et la force musculaire sont normaux. Le réflexe patellaire est absent à gauche, faible à droite. Les troubles trophiques sont en partie disparus, mais il persiste un état lisse de la peau et une sensibilité spéciale de la main au froid. La déformation du médius droit s'est encore accentuée (V. Pl. XIV). Les articulations de ce doigt sont assez mobiles, quoique la flexion complète du doigt soit encore impossible. La deuxième phalange est en extension forcée sur la première phalange. L'articulation de la première phalange sur la seconde est assez mobile, mais sa flexion est limitée. L'articulation métacarpo-phalangienne paraît normale. Comme autre déformation, on note la forme en boudin de l'annulaire droit, son extrémité étant égale et peut-être un peu plus épaisse que sa racine.

Depuis, nous avons revu M. A. plusieurs fois. Aucun changement ne s'est produit dans son état physique. La parole est restée légèrement scandée ; le médius et l'annulaire droits présentent les mêmes déformations. Les facultés psychiques sont intactes.

*
* *

En résumé, un sujet, atteint de glycosurie intermittente, est victime d'un traumatisme crânien suivi immédiatement d'une perte de connaissance d'une durée d'une heure. Maux de tête les jours suivants sans autres troubles. Douze jours après l'accident, engourdissement du bras droit et peu après crises d'épilepsie jacksonienne localisée à la moitié droite de la face et au bras droit ; paralysie flasque de la moitié droite de la face et





TROUBLES TROPHIQUES D'ORIGINE CÉRÉBRALE

(Marchand)

Masson & Cie, Éditeurs.

Phototypie Berthaud

du bras droit et aphasie. Pendant toute la durée de ces accidents, absence de sucre dans les urines. Dans la suite, disparition des troubles paralytiques, mais persistance des troubles de la mémoire des mots et des troubles de l'écriture ; la parole est légèrement scandée. Huit mois après l'accident, mélancolie avec idées de suicide ; réapparition de la glycosurie. Quelques mois plus tard, aux idées mélancoliques s'associent des idées de négation, des idées d'immortalité, un délire d'énormité. Cinq mois après le début des troubles mentaux, douleurs violentes localisées à l'articulation scapulo-humérale, parésie du bras droit et de la jambe droite, troubles trophiques des articulations et de la peau des doigts. Quelques jours plus tard, apparaissent des secousses convulsives localisées au membre supérieur droit ; les troubles trophiques s'accentuent. Dans la suite, amélioration lentement progressive des troubles paralytiques, trophiques et mentaux. Dix mois après le début des troubles mentaux, il ne persiste plus qu'un léger affaiblissement de la mémoire et une légère scansion de la parole ; les troubles trophiques sont limités au médius droit.

Les diverses phases de l'affection sont bien particulières. Entre le moment du traumatisme et l'apparition des crises d'épilepsie jacksonienne il s'est écoulé une période de douze jours pendant laquelle le sujet a pu s'occuper de ses affaires malgré une céphalalgie continue. Les crises furent suivies d'une paralysie transitoire de la moitié droite de la face et du bras droit avec aphasie. Survint ensuite une nouvelle phase pendant laquelle il ne persista que des troubles de la mémoire des mots et des troubles de l'écriture. Ce n'est que sept mois après le traumatisme crânien qu'apparut une succession d'accidents consistant en troubles psychiques, paralytiques, convulsifs et trophiques. Malgré la gravité du cas, les différents symptômes s'atténuèrent lentement, finirent par disparaître et le sujet put être considéré comme guéri.

La lésion cérébrale, cause de ces divers troubles, est difficile à préciser. D'après l'évolution même des symptômes, nous avons rejeté l'hypothèse d'une hémorragie cérébrale. La succession des divers symptômes et la lenteur de leur évolution nous paraissent plutôt en rapport avec une lésion de nature inflammatoire. La prédominance des troubles sensitifs, paralytiques, convulsifs et trophiques au niveau du bras droit permet de conclure à une lésion localisée dans la région motrice gauche, à la partie supérieure de la frontale et de la pariétale ascendantes ; cette lésion ne devait occuper que les couches superficielles du cortex et consister très vraisemblablement en une plaque de méningo-encéphalite. La disparition presque complète des divers symptômes s'accorde avec cette hypothèse.

La pathogénie des troubles mentaux est plus obscure. Ceux-ci n'ont débuté que plusieurs mois après les premiers accidents aigus paralytiques

et convulsifs : ils ont présenté une symptomatologie et une marche semblables à celles des accès mélancoliques aigus. Nous les attribuons à des lésions corticales diffuses ayant eu pour point de départ la lésion localisée qui avait provoqué les crises d'épilepsie jacksonienne. Il est probable que ces lésions ont consisté en une encéphalite légère. Ce sont d'ailleurs les altérations que nous avons rencontrées chez plusieurs sujets atteints de troubles mentaux aigus. A cette inflammation cérébrale diffuse s'est associée une recrudescence dans les phénomènes inflammatoires de la plaque de méningo-encéphalite qui primitivement avait été cause des accès d'épilepsie jacksonienne et qui plus tard se traduisit par les troubles moteurs, convulsifs et trophiques du bras droit.

C'est un fait exceptionnel chez l'adulte de voir une lésion corticale donner lieu à des troubles trophiques aussi localisés et aussi prononcés que ceux présentés par notre sujet. La forme des accidents rappelait celle de la sclérodermie ; aux lésions de la peau et des ongles s'associaient des altérations des articulations des doigts. Notre cas présente plusieurs points de ressemblance avec celui de M. André, du moins en ce qui concerne les accidents aigus. Dans l'observation de M. André (1), il s'agit d'un sujet qui, atteint de céphalée depuis plusieurs années, éprouva à l'âge de 45 ans les sensations suivantes : les doigts de la main droite, quoique immobiles, semblaient se diriger de tous côtés. Un an après le début des accidents apparurent des contractions cloniques des muscles de la main qui allèrent en augmentant d'intensité et d'étendue. A l'âge de 52 ans, les mouvements épileptoïdes se compliquèrent de contractions musculaires à la tempe droite, à la joue et aux paupières avec sensation de chaleur à la tempe, d'affaiblissement de la vue et de bourdonnement d'oreilles ; pas de troubles intellectuels. Des crises avec chute et perte de connaissance apparurent ensuite ; elles débutaient par des fourmillements aux doigts et des secousses convulsives dans le membre supérieur droit avec scotome scintillant. Un an après survinrent des douleurs très vives dans l'épaule et les phalanges droites ; les doigts s'amincirent et le derme s'atrophia ; puis l'atrophie porta sur tout le membre supérieur. La sensibilité était légèrement diminuée dans la moitié droite du corps ; les réflexes rotuliens étaient exagérés. L'auteur admet comme cause de ces troubles une lésion corticale très superficielle.

De notre observation, comme de celle de M. André, il ressort nettement que, chez l'adulte, des troubles cutanés et articulaires graves peuvent être sous la dépendance d'une lésion corticale très superficielle ; le pronostic dans de tels cas peut être favorable ; les accidents peuvent disparaître totalement, ne laissant après eux qu'une difformité des doigts.

(1) André, *Cas d'épilepsie jacksonienne avec troubles trophiques graves*. Congrès de Toulouse, 1897, vol. II, p. 716.

SERVICE DES MALADIES NERVEUSES (Dr E. FLATAU)
A L'HOPITAL ISRAÉLITE A VARSOVIE

TUMEURS DE LA MOELLE ÉPINIÈRE ET DE LA COLONNE VERTÉBRALE

(*Suite*)

PAR

Edouard FLATAU

IIe PARTIE

Les tumeurs extravertébrales.

OBSERVATION IX

La malade R. Lew. (1), âgée de 42 ans, est entrée le 1er septembre 1903.

Au mois de février 1903 elle a éprouvé des crises pénibles dans la région précordiale et des douleurs entre les omoplates ; puis toux et oppression. On constata un exsudat pleurétique qu'on ponctionna. Amélioration, puis de nouveau douleurs dans la poitrine et oppression. Au mois de septembre on constata à la percussion une matité sur toute la hauteur du poumon gauche et la respiration bronchique. Le diagnostic de pleurésie gauche avec épanchement fut prononcé. On évacua 300 centimètres cubes de liquide, mais la dyspnée ne diminua pas, les points de côté persistèrent. Il est apparu de la douleur au dos. Deux semaines plus tard les membres inférieurs commencèrent à faiblir, trois jours après ils étaient paralysés. La jambe droite était hypotonique, la gauche hypertonique. Les réflexes patellaires étaient vifs, les achilléens abolis, les plantaires normaux. Sensibilité troublée sur les jambes. La paralysie des membres inférieurs est devenue flasque (le 26 septembre), troubles sensitifs aux membres inférieurs et dans la moitié inférieure de l'abdomen, phénomène de Babinski bilatéral, réflexes patellaires vifs, tandis que les achilléens étaient abolis. Muscles du tronc affaiblis, réflexes abdominaux abolis, colonne vertébrale douloureuse surtout dans la région des IVe et Ve vertèbres dorsales. La malade avait constamment la sensation de froid aux jambes et des douleurs qui apparaissaient et croissaient par accès. Les sphincters ne présentaient pas de troubles. Eschare sacrée ; les membres inférieurs et la figure sont œdématiés, le sein gauche enflé, puis les mains aussi ; dyspnée toujours plus forte, au-dessus de la clavicule gauche une

(1) Ce cas fut publié par moi et le Dr Koelichen dans la *Medycyna* en 1906. Ici il n'y a qu'un résumé.

tumeur du volume d'un œuf de poule passait sur la cage thoracique. La malade meurt le 12 octobre 1903.

L'autopsie (Dr Steinhaus) montra dans le quart supérieur du sternum une tumeur plate. Au même niveau, sur la face postérieure du sternum, on voyait une tumeur adhérente au sommet du poumon droit et à la masse néoplasique située derrière le poumon gauche. Du côté gauche la tumeur passait au-dessous du sternum et se réunissait avec la masse néoformée sur la face postérieure des côtes. Dans la moitié gauche de la cage thoracique la plèvre est adhérente aux parois. Le poumon est refoulé en bas et en arrière. La partie antérieure et supérieure de la cavité thoracique est occupée par la masse néoformée molle, rosée, constituée par une quantité de tumeurs et comprimant le cœur et les gros vaisseaux. Le médiastin antérieur est occupé par cette masse de même que le médiastin postérieur, la tumeur englobe l'aorte. La bronche gauche se trouve au sein de la tumeur. Dans la vésicule biliaire, une métastase. Colonne vertébrale : au niveau de la Ire lombaire on voit une masse néoformée adhérente au corps de la vertèbre. Sur les IIIe, IVe vertèbres dorsales on trouve des tumeurs ressemblant à des queues d'écrevisses et qui par les trous de conjugaison pénètrent dans le canal rachidien. Après avoir ouvert le canal rachidien on constate une tumeur du côté droit adhérente à la dure-mère dans l'étendue des IIIe VIe racines dorsales. Dans le cerveau il n'y a pas de lésions.

La tumeur médullaire se trouvait en dehors de la dure-mère (fig. 4). Les coupes sériées démontrent que la tumeur apparaît pour la première fois au niveau du IIIe segment dorsal. Elle est placée en dehors du point central de la moitié droite de la moelle. Au-dessous du IIIe segment la tumeur commence à augmenter de volume dans la direction latérale et dorsale, et atteint son maximum de développement au niveau du IVe segment dorsal (le diamètre sagittal — 12 mm., frontal — 10,5 mm.). La tumeur englobe à cette hauteur presque toute la moitié droite de la moelle, excepté sa partie antérieure. En allant vers le bas on voit la tumeur diminuer, elle disparaît au-dessus de l'entrée de la VIe racine dorsale dans la dure-mère. Cette dernière est épaissie, hypertrophiée dans la moitié droite et la partie postérieure de la moitié gauche (son épaisseur atteint 1/2 mm.). La tumeur est un sarcome à cellules rondes.

Dans la moelle même on constate des lésions dans une région qui correspond à la tumeur extravertébrale, c'est-à-dire au niveau des IVe et Ve segments dorsaux. Dans le IVe segment dorsal le foyer de lésion avait une forme triangulaire à base orientée vers la périphérie, siégeait dans le cordon latéral droit et présentait une démyélinisation (fig. 5). Les limites du foyer ne sont pas très nettes. Une dégénérescence du tissu nerveux ressort au premier plan. Larges mailles vides par suite de la disparition de la myéline et cloisons névrogliques épaissies. De temps en temps on voit un cylindre axe gonflé considérablement, la myéline a presque complètement disparu, il ne reste que des traces de masses granuleuses produits de la myéline dégénérée, çà et là près des parois des lacunes, des cellules avec granulations.

Le tissu nerveux est alors aréolaire, troué comme un tamis ; il rappelle par

son aspect du tissu médullaire au cours de la myélite. Mais on n'y voit pas d'infiltration, les vaisseaux ne montrent pas de lésions notables.

Dans d'autres points de cette coupe on constate des vaisseaux augmentés de nombre, à parois épaissies, entourés d'un étroit liseré de la névroglie. Certains espaces périvasculaires sont dilatés. Les coupes qui proviennent du Ve segment dorsal ne présentent plus de traces du foyer de lésion triangulaire. La coupe est par contre comme pointillée (quantité de petits foyers, les moins nombreux sont dans les cordons antérieurs et dans la substance blanche autour des cornes antérieures). Ces foyers ne se colorent pas (méthode de Weigert) ou se colorent faiblement et présentant une démyélinisation.

Les parois vasculaires et les tissus ambiants contiennent des noyaux plus nombreux que normalement.

Beaucoup de corpuscules amyloïdes sont visibles autour des vaisseaux et des cloisons névrogliques. Dans la substance grise il y a des lésions analogues (vaisseaux à parois un peu épaissies, lumière vasculaire rétrécie, infiltration peu considérable et de temps à autre dilatation des espaces périvasculaires).

Dans toute l'étendue de la moelle, aussi bien en haut qu'en bas de la tumeur, on voit des changements dans la structure vasculaire, comme nous venons de les décrire (épaississement des parois avec légère prolifération de la névroglie à leur pourtour).

Les changements s'effacent à mesure qu'on s'éloigne de la tumeur. On ne constate pas d'autres grands foyers de lésion.

Dans les coupes colorées par la méthode de Marchi on voit que la région correspondant à la tumeur présente une dégénérescence diffuse des cordons postérieurs (plus notable autour des cornes postérieures) et, à un degré moins



Fig. 4. — Sarcoma medullae spinalis.

considérable, des cordons antéro-latéraux. En outre, on constate une dégénérescence secondaire ascendante (des faisceaux de Goll et de Burdach et dans la zone périphérique des cordons antéro-latéraux).

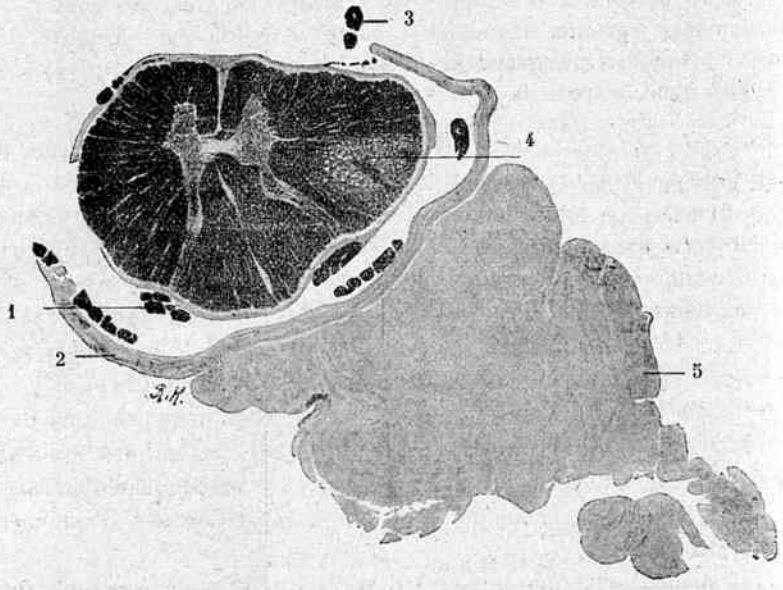


Fig. 5.
Sarcome à cellules rondes.

1. Racines postérieures.
2. Dure-mère.
3. Racine antérieure.
4. Foyer de lésion dans le cordon latéral droit.
5. Tumeur.

Au-dessous de la tumeur jusqu'au XIIe segment dorsal on remarque des masses noires dispersées dans toute la coupe, surtout groupées dans le faisceau pyramidal croisé (droit principalement) et dans le faisceau de Hoche (gauche). Dans la moelle lombaire, les masses noirés sont plutôt accumulées dans le fascicule dorso-médian des cordons postérieurs et dans les voies pyramidales latérales. *A gauche, dégénérescence notable de la zone radiculaire* (depuis les IIe et IIIe segments lombaires). Dans le IIe segment lombaire on constate une dégénérescence du champ ovale de Flechsig, de la zone radiculaire gauche et une dégénérescence moins prononcée de la racine postérieure gauche. Dans la moelle sacrée, le triangle de Gombault-Philippe est dégénéré. La zone radiculaire gauche se rapproche davantage de la normale.

Dans ce cas les *corpuscules amyloïdes* attirent notre attention. Ils occupent surtout la substance blanche. Dans la substance grise ils sont moins nombreux et se localisent principalement à la périphérie des cornes antérieures. Ils se rencontrent en plus grand nombre dans les cordons postérieurs et dans la partie postérieure des cordons latéraux. Ils sont aussi assez nombreux dans la zone nommée névroglique périphérique, surtout là où les cloisons pie-mériennes pénètrent

dans la moelle, le long de ces dernières, dans l'espace épispinal ; autour du canal central, entre les cellules épendymaires, ils sont très nombreux dans les espaces périvasculaires. Nulle part les corpuscules amyloïdes ne se disposent le long d'un faisceau nerveux. Les coupes longitudinales montrent par contre la disposition des corpuscules le long des vaisseaux. Les différentes méthodes de coloration ont prouvé que les corpuscules sont des produits cellulaires, dont l'origine n'est pas connue.

Résumé. — Dans le cas actuel la marche de la maladie fut tellement atypique qu'on a fait le diagnostic d'épanchement pleurétique. Il est évident que déjà à ce moment-là l'épanchement était dû à la tumeur se développant dans le médiastin. Les symptômes médullaires n'apparurent qu'au septième mois après le début de la maladie ; ils consistaient en un affaiblissement des jambes qui furent atteintes de paralysie en quelques jours. Au commencement le tonus musculaire dans le membre supérieur gauche était exagéré (à droite diminué). *Mais bientôt la paralysie a pris le type flasque* avec réflexes patellaires vifs, phénomène de Babinski bilatéral et réflexes du tendon d'Achille abolis. Sensation de froid et douleurs paroxystiques aux jambes. Les sphincters fonctionnaient normalement. La mort est survenue un mois après l'apparition des symptômes médullaires.

L'autopsie découvrit une tumeur du médiastin et sa pénétration dans le canal rachidien à travers les trous de conjugaison dans la région des IIIe et VIe racines dorsales droites.

La tumeur était extérieure par rapport à la dure-mère. L'examen microscopique fit voir deux sortes de lésions : 1° dans un seul segment, le IVe dorsal précisément, s'est formé un foyer considérable, occupant la moitié postérieure du cordon latéral droit, et caractérisé par une dégénérescence accentuée du tissu nerveux ; 2° le long de toute la moelle, des lésions vasculo-scléreuses diffuses dans la substance blanche et grise, plus évidentes dans la moelle qui correspond à la tumeur. Enfin comme résultat de ces lésions on constata de faibles dégénérescences secondaires ascendantes et descendantes (color. Marchi).

Les changements vasculo-scléreux étaient un peu analogues à ceux décrits par Minnich et Nonne dans les cas d'anémie et de pyémie (Nonne), dans les moelles des vieillards et dans la maladie de Parkinson (Redlich), dans la méningo-myélite syphilitique (Bikeles). Une dépendance évidente avec le système vasculaire fait penser qu'il s'agit d'un processus infectieux ou toxique et que le principe actif de la maladie siège dans les vaisseaux.

Il faut attirer l'attention encore sur ce point, que les racines postérieures lombo-sacrées sont dégénérées. C'est grâce à elles que le réflexe achilléen est aboli. Il faut supposer que ces lésions sont analogues à celles

constatées maintes fois dans les cas de tumeurs cérébrales et surtout cérébelleuses. Grâce aux recherches de Batten, Collier, Mayer, Hoche, Finkelnburg et surtout Nageotte et Philippe-Lejonne (v. Raymond, Revue neurol., 1904, n° 97) on est parvenu à la conclusion que ces changements des racines sont dus à la pression exagérée du liquide céphalo-rachidien.

Observation X.

R. Nad., âgée de 45 ans, est entrée à l'hôpital le 7 septembre 1905.

Il y a dix semaines, douleurs dans la région occipitale. En même temps, gonflement de la face et du cou. Les mouvements de la tête sont limités et douloureux. La malade pouvait quand même marcher, travailler ; elle se sentait assez bien. Il y a une semaine elle a ressenti de la raideur de tout le membre supérieur droit. En même temps le membre est devenu le siège d'une douleur s'irradiant vers l'omoplate. Le membre était froid ; sur sa face postérieure les veines se gonflèrent. Peu à peu le membre s'affaiblissait davantage.

Les mouvements sont devenus impossibles dans l'articulation de l'épaule et du coude ; ils persistaient jusqu'à hier dans l'articulation du poignet et des doigts. Depuis trois jours, paresthésies dans tous les doigts de la main droite et certains de la gauche. Depuis deux jours la main gauche tremble. Hier la malade a ressenti une douleur et de la raideur de la main gauche. Une demi-heure après, les deux membres supérieurs étaient paralysés. Les inférieurs conservaient encore leurs mouvements. Une heure après, la malade s'est endormie et elle dormit deux heures de suite. Quand elle se réveilla les membres inférieurs étaient aussi paralysés. Auparavant toujours en bonne santé. Elle a eu 6 enfants dont 3 sont morts. Une fausse couche. La famille est bien portante.

Etat actuel. — Déformation notable de la cage thoracique. Le sternum est bombé et la voussure se confond insensiblement avec la tumeur qui envahit le corps thyroïde et la partie inférieure du cou.

La tête est immobile et un peu fléchie. Le cou est un peu élargi. Les vertèbres cervicales inférieures et dorsales supérieures sont douloureuses à la pression. La tête peut exécuter des mouvements bien limités sans provoquer de douleurs. Les fentes palpébrales et les pupilles sont normales. La réaction à la lumière est conservée. Les mouvements des globes oculaires sont bons. Les membres supérieurs sont complètement paralysés. Les réflexes du muscle triceps sont faibles ; les périostaux, abolis ; les mouvements du tronc, nuls. La malade se compare à « une pâte », elle reste sans aucun mouvement.

Les réflexes abdominaux sont abolis.

Les membres inférieurs sont presque complètement paralysés. Il ne reste que de faibles traces de mouvements (la mieux conservée est l'extension et l'adduction de la cuisse, tandis que son abduction est abolie). La flexion des genoux ne se fait presque plus, l'extension est notablement affaiblie, on peut dire la même chose des articulations du cou-de-pied et des orteils. Les réflexes ten-

dineux sont conservés, normaux. Le réflexe plantaire est très faible (le plus souvent, flexion plantaire ; du côté droit on observe quelquefois une rapide extension du gros orteil, phénomène de Babinski ?).

Rétention de l'urine et des matières fécales.

A la palpation on constate une matité sur le sternum et en arrière, des deux côtés de la ligne médiane, une respiration prolongée. La figure est enflée, cyanosée. Hier on a remarqué une dilatation veineuse sur la face antérieure de la cage thoracique. Ni les membres supérieurs ni les inférieurs ne présentent d'œdèmes.

Les troubles sensitifs consistent en ce que la malade sent moins bien le toucher sur tout le corps depuis les clavicules ou le bord supérieur des omoplates (les membres supérieurs y compris). La sensibilité thermique et douloureuse est abolie dans les membres inférieurs et affaiblie dans les supérieurs et tout le tronc.

9 *septembre*. — L'état général devient moins bon. La malade se plaint de sensation de brûlure dans les doigts de la main gauche. La respiration = 24, le pouls = 130. La figure est enflée et couverte de sueur. Il ne persiste aux membres inférieurs qu'un mouvement d'adduction minime de la cuisse gauche, de rotation de la cuisse droite, d'extension des genoux et des mouvements à peine perceptibles des orteils droits. Le réflexe patellaire gauche est aboli, le droit est très faible. Le réflexe achilléen est faible, le droit un peu plus vif, le plantaire très faible. Le toucher est aboli dans les membres inférieurs et sur l'abdomen jusqu'aux côtes inférieures. Dans ces régions la sensibilité douloureuse a disparu ; depuis les dernières côtes jusqu'aux Ve et IVe espaces intercostaux elle est affaiblie. Dans les membres supérieurs la sensibilité tactile et douloureuse est affaiblie. Au membre supérieur gauche les troubles sensitifs se localisent surtout du côté radial. T. = 38°5.

L'examen du sang démontre 14,160 leucocytes. Rétention d'urine. Dans l'urine pas de sucre, pas d'albumine.

La malade est morte le 10 septembre dans la nuit.

La moelle épinière ne présentait pas de lésions macroscopiques. On ne constatait nulle part de tumeurs à sa surface.

Examen microscopique. — On a constaté des lésions uniquement dans les IIIe et IVe segments cervicaux. Ni au-dessus ni au-dessous de cette région on n'a décelé de modifications dans la structure médullaire (coloration de Weigert, Marchi, v. Gieson, d'hématoxyline, de Nissl).

Au niveau du IIIe segment cervical, sur les coupes colorées par la méthode de Weigert, on voit des foyers de lésion surtout dans les cordons latéraux et dans les postérieurs. Les cordons antérieurs par contre sont presque tout à fait intacts (*fig. 6*).

Dans les cordons latéraux il y a des raies claires qui vont radialement de la périphérie vers le centre. Les raies ne sont pas nettement limitées. Elles se réunissent l'une avec l'autre en constituant des rangs irréguliers. Les unes sont longues, les autres courtes. Les unes sont continues, les autres interrom-

pues par le tissu bien conservé. Les raies ne pénètrent pas dans la substance grise, elles s'arrêtent à une certaine distance.

A côté de ces lésions linéaires on voit aussi des foyers arrondis au sein des cordons latéraux.

Tous les foyers ci-dessus décrits n'ont pas de limites nettes ; ils ne ressemblent pas aux foyers de la sclérose en plaques, ni aux festons qu'on rencontre

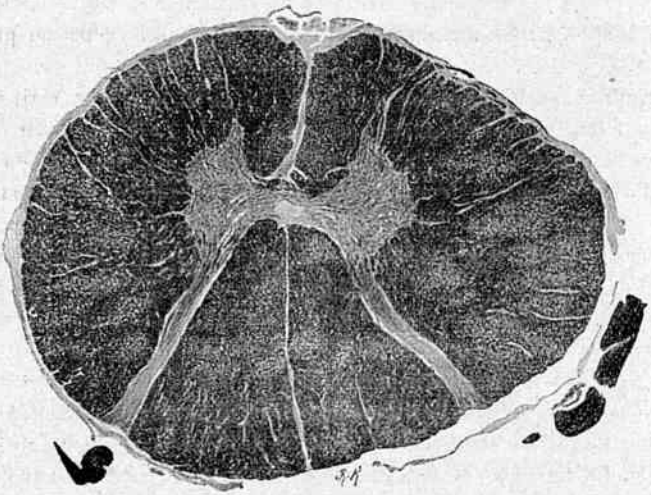


Fig. 6.
Moelle épinière dans un sac de tumeur extra-vertébrale sans pénétration dans le canal rachidien.

dans la méningo-myélite syphilitique. Leur trait caractéristique est leur passage graduel au tissu normal.

On constate de plus, à un faible grossissement, l'aspect alvéolaire de ces foyers.

Les cordons postérieurs sont aussi lésés, mais beaucoup moins que les latéraux. On voit des lésions principalement à la périphérie. Çà et là sont dispersés de petits foyers au sein des cordons et dans le voisinage de la commissure grise.

Quant aux cordons antérieurs les lésions s'y voient dans la zone périphérique antérieure.

La zone périphérique médiane (autour du sillon antérieur) est presque normale, les lésions, si elles existent, y sont minimes. Pas de foyers diffus.

Les racines antérieures et postérieures sont intactes. Le réseau dans la substance grise est normal. Les méninges sont normales. En outre, même à un faible grossissement, on remarque des cloisons bien nettes. Elles sont plus larges que normalement. Avec des grossissements plus forts on voit que la lésion a frappé surtout les gaines myéliniques. Elles sont très gonflées ; on voit des gaines atteignant des dimensions considérables, de couleur bleuâtre avec un fin liseré noir. Quelques-unes se présentent sous l'aspect de larges alvéoles

incolores, seulement limités par ce liseré noir. A côté de ces grands alvéoles irréguliers il y a de petits points noirs au milieu des foyers de lésion, qui sont également le produit de la dégénération myélinique.

Sur les coupes colorées par la méthode de v. Gieson ou par l'hématoxyline-éosine se remarquent d'autres détails. Dans la plupart des foyers on voit de grands alvéoles vides (à aspect aréolaire cribriforme, fig. 7). Par places se

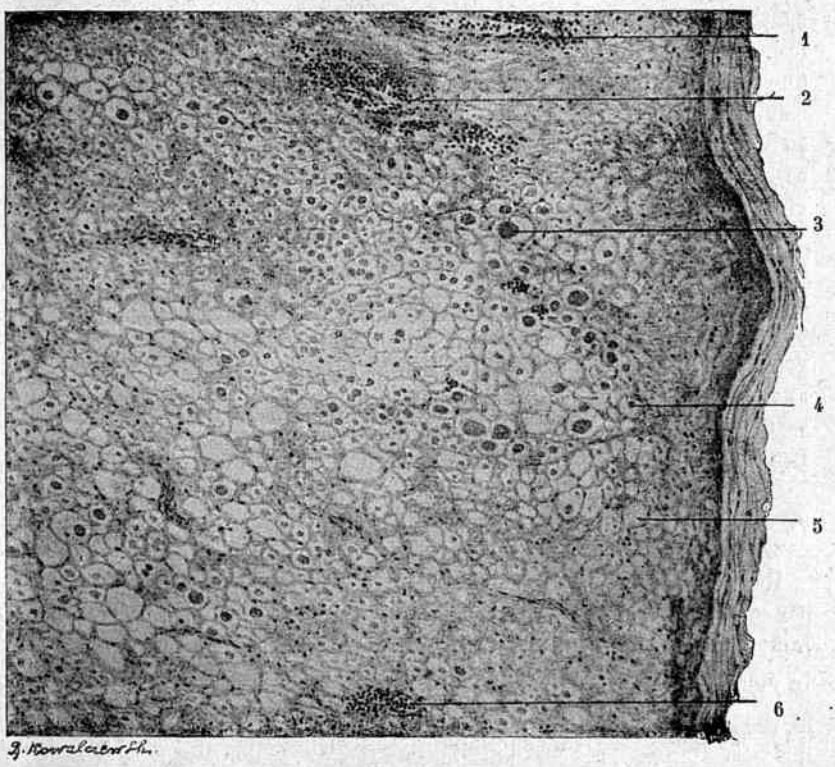


Fig. 7.

1. Vaisseau sanguin infiltré.
2. Hémorragie.
3. Masse dégénérée.
4. Cylindraxe gonflé.
5. Maille vide de la névroglie.
6. Vaisseau sanguin infiltré.

voient des masses rondes rouges ou roses qui ne sont autre chose que les cylindraxes gonflés ou des fibres gonflées et dégénérées.

Dans quelques-unes de ces masses on peut distinguer un point plus rouge (cylindraxe) et une zone rosée (la gaine de myéline). Les masses roses les plus grandes sont amorphes et se colorent faiblement. Dans quelques foyers, les petits précisément, on voit une mosaïque de ces masses roses, c'est-à-dire qu'elles se pressent l'une contre l'autre. On n'y constate pas d'alvéoles vides. Ce doivent être des foyers plus jeunes.

Les vaisseaux n'ont pas de lésions notables. Ils sont partout dilatés dans les foyers surtout. Les parois vasculaires sont un peu épaissies. Il est exceptionnel

de voir une agglomération de noyaux autour des vaisseaux. Par places se voient de petites hémorragies fraîches au milieu de tissu. Les méninges sont intactes. Il faut spécialement appuyer sur ce fait que nulle part on n'a observé la prolifération de la névroglie (ni aux foyers ni ailleurs). Les coupes colorées par la méthode de Marchi ne montrent pas de lésion notable. Dans le voisinage de certains foyers se trouvent de petits amas noirs.

Les coupes colorées par la méthode de Nissl montrent des changements considérables des cellules des cornes antérieures (dans le voisinage du foyer de lésion au niveau du IVe segment cervical). Les cellules sont arrondies et presque privées de prolongements. La chromatolyse est complète. Dans certaines cellules, le noyau est excentrique. Au-dessous de cette région, par exemple au niveau du VIe segment cervical, les lésions cellulaires sont moins prononcées, et au niveau du VIIe segment cervical ils ne sont presque plus constatables.

Les coupes du IVe segment cervical contiennent des foyers de lésion identiques à ceux décrits ci-dessus, en ce qui concerne la structure histo-pathologique ; leur volume est moindre. Les cordons antérieurs sont normaux ; les postérieurs, très peu lésés (seulement à la périphérie et vers la commissure grise). Dans le cordon latéral gauche, une zone périphérique claire et un foyer allongé dans la partie postérieure du cordon. Les lésions du côté droit ressortent d'autant mieux. Le même caractère de taches et de raies s'y retrouve. Deux grands foyers dans la partie postérieure du cordon sont surtout à noter.

Comme il est dit plus haut ni au-dessus ni au-dessous de ces segments cervicaux, il n'y a de foyers de lésion ; pas de dégénérescences secondaires non plus.

Résumé. — Dans ce cas il s'agit d'une femme de 45 ans, qui ressent dix semaines avant sa mort des douleurs et des élancements derrière la tête. En même temps la face et le cou enflent. Neuf semaines plus tard tout le membre supérieur droit devient raide, la malade y ressent des douleurs et le membre s'affaiblit peu à peu. Quelques jours avant la mort il y avait des paresthésies dans les membres supérieurs, la main gauche tremble, devient douloureuse et se raidit. Très vite se développe la paralysie complète des membres supérieurs. Après deux heures de sommeil la malade se réveille avec les membres inférieurs paralysés. A l'examen de la malade fait trois jours avant sa mort on constate une tumeur de la région supérieure du thorax envahissant le bas du cou et le corps thyroïde. La figure est enflée. La tête reste immobile, raide. Membres supérieurs complètement paralysés Réflexes tendineux faibles, périostaux abolis. Le tronc reste immobile. Membres inférieurs presque complètement paralysés. Réflexes tendineux normalement vifs. Plantaire très faible (du côté droit Babinski ?). Rétention de l'urine et des matières fécales. La sensibilité est abolie aux membres inférieurs et à l'abdomen, diminuée depuis les dernières côtes jusqu'aux Ve-IVe espaces intercostaux. Le sang contient 14.160 leucocy-

tes. L'autopsie de tout le corps ne put être faite. Il s'agissait d'une tumeur sans aucun doute, de lymphosarcome probablement.

Ni la colonne vertébrale (les corps vertébraux n'ont pas été sciés) ni le canal rachidien ne contenaient de masses néoformées. La moelle épinière était normale à l'examen macroscopique. Mais microscopiquement on voyait des lésions dans les III[e] et IV[e] segments cervicaux. Les lésions consistaient en foyers peu nettement limités, en forme de taches et de raies. Les cordons latéraux sont surtout lésés. Les postérieurs sont beaucoup moins touchés, les antérieurs presque intacts. Racines antérieures et postérieures, dure-mère et pie-mère sans changements. Dans les foyers de lésion, la coloration de Weigert a montré les gaines de myéline très gonflées. La coloration par la fuchsine et par l'hématoxyline-éosine décèle des masses rondes plus ou moins colorées (roses et rouges). Ces masses étaient constituées par les fibres dégénérées (cylindraxe ou toute la fibre). A côté de cela beaucoup d'alvéoles vides. Les vaisseaux étaient très peu modifiés. Pas de prolifération de la névroglie.

Dans d'autres régions de la moelle, pas de lésion. Nulle part de dégénérescences secondaires.

Ce cas nous prouve que lorsqu'il y a une tumeur dans l'organisme, même tout à fait en dehors de la moelle, cette dernière peut être lésée. Les masses néoplasiques n'ont pas eu le temps de pénétrer dans le canal rachidien à travers les trous de conjugaison, pourtant la moelle offrait des lésions qui ont provoqué la paralysie de tous les membres. L'autopsie de tout le corps n'ayant pu être faite, on ne sait pas si la tumeur a pénétré jusqu'aux corps des vertèbres. La matité à la percussion des deux côtés de la ligne médiane et les vertèbres cervicales douloureuses parleraient en faveur de cette supposition. Il faut insister sur le point suivant : les foyers médullaires, par leur localisation, correspondaient en partie au moins à la tumeur (gonflement du cou, immobilité de la tête). La structure histologique des foyers de lésion ressemblait au gonflement hydrémique qu'on note dans l'anémie pernicieuse, la carcinomatose, la néphrite chronique, etc.

Observation XI.

Le malade Win., âgé de 45 ans, est venu me consulter le 13 novembre 1906.

Au mois d'avril de cette année il a eu une hémoptysie de peu de durée, sans récidive. 1 mois 1/2 plus tard, fortes douleurs brûlantes dans la région du sein droit. Les douleurs au début n'ont pas eu le caractère continu, elles venaient puis disparaissaient pour quelques jours. Elles croissaient pendant la marche et le travail. Le malade est allé à Bousk, où il a été soumis au traitement spécifique

(il y a 4 ans il acquit la syphilis) et prenait des bains sulfureux. Après ce traitement son état empira. Les douleurs dans le sein droit sont devenues plus fortes, plus fréquentes et duraient plus longtemps. Le malade est parti en Crimée, s'est mis au traitement arsenical sans effet. Il retourne à Varsovie. On pensait qu'il s'agissait d'une tuberculose pulmonaire et le malade fut installé dans un sanatorium. Son état s'aggrava bientôt. Douleurs toujours plus fortes, presque constantes et se propageant vers l'épaule droite. Les douleurs du sein avaient un caractère brûlant, celles de l'épaule, perçant. Après sa sortie du sanatorium il marchait avec peine. Les douleurs atteignaient leur maximum dans la position couchée. Malgré l'aggravation de son état il a pris 15 livres de poids dans le sanatorium. Les derniers temps le malade a maigri et s'est affaibli.

Etat actuel. — Malade de haute taille, d'une conformation médiocre, état général mauvais. Le pouls est à 92. Le cœur a des limites normales. Le poumon gauche ne présente rien de notable au point de vue de l'auscultation et de la percussion, si ce n'est une expiration soufflante à son sommet, qu'on considère comme un souffle propagé du côté droit. Au poumon droit, matité accentuée depuis le sommet jusqu'au bord inférieur de l'omoplate. La respiration y est rude, et au-dessous du sommet droit à côté de la colonne vertébrale, elle est bronchique. En avant au-dessus de la clavicule et au-dessous jusqu'à la Ve côte, matité avec tympanisme et respiration rude.

Près du sternum on entend de l'inspiration stridente. Aux organes abdominaux rien de notable. Pas de ganglions dans l'aisselle ou dans le pli de l'aine. L'articulation sterno-claviculaire droite est augmentée de volume.

Les vertèbres IVe, V^e^ et VIe dorsales sont douloureuses à la pression. Le Ve espace intercostal est douloureux sur la ligne parasternale et mamillaire. Les nerfs crâniens fonctionnent normalement. La force musculaire et la sensibilité sont intactes dans tous les membres. Les réflexes patellaires et achilléens sont très vifs. Léger clonus des deux pieds. Le réflexe plantaire est normal. Le réflexe abdominal gauche est plus faible que le droit. Le rœntgenogramme (Dr Barszczewski) montre une tumeur au-dessous de la clavicule droite et dans la région des IVe-VIe vertèbres dorsales.

Le malade se plaignait constamment de douleurs très fortes dans les régions mentionnées. Injections d'arsenic et de morphine.

Puis il a ressenti un engourdissement de tout le membre inférieur gauche.

Les douleurs augmentaient dans la marche à tel point que le malade était obligé de rester couché.

Dans la fosse sus-claviculaire gauche on constate une côte supplémentaire.

Le malade dans un état de jour en jour plus grave quitte Varsovie au mois de décembre 1906.

Résumé. — Dans ce cas il s'agit d'une tumeur occupant la région des vertèbres dorsales moyennes et pénétrant dans la partie supérieure de la cavité thoracique droite.

La tumeur (le lymphosarcome ?) provoquait des douleurs localisées au début dans la région mammaire droite, instables, qui peu à peu se propagèrent vers le membre supérieur droit et tourmentèrent le malade jour et nuit. Pendant tout le temps de l'observation on n'a pas noté de symptômes du côté de la moelle. Les réflexes tendineux étaient exagérés pathologiquement et il y avait une trépidation épileptoïde légère. Ce n'est que plus tard que le membre inférieur gauche s'engourdit. Le malade a quitté Varsovie et nous ne pouvions plus en avoir de nouvelles. Il est probable que ce symptôme (l'engourdissement) était un signe précurseur dénotant le début de la maladie de la moelle. Il est connu que dans des cas analogues une tumeur extravertébrale peut ne pas donner de symptômes médullaires pendant un temps assez long. Tout d'un coup d'une manière rapide se développent les phénomènes paralytiques du côté des membres inférieurs et des sphincters.

Au début la maladie était tellement masquée qu'on supposait une affection pulmonaire.

Dans un autre cas analogue à celui-ci (obs. IX) on a posé le diagnostic d'un épanchement pleural et ce n'est qu'une exacerbation rapide de la maladie, l'apparition de la tumeur au-dessus de la clavicule et la paraplégie qui ont fait changer le diagnostic.

Observation XII.

Le malade M. Gas., âgé de 45 ans, est entré à l'hôpital le 14 juin 1905.

Le malade a eu il y a six ans des douleurs dans l'hypochondre gauche et le flanc gauche. Elles n'étaient pas très fortes et durèrent un an et demi. Puis elles ont disparu et ne revenaient qu'en hiver 1905 sous les côtes droites, un peu en arrière, avec propagation vers la fesse droite et le dos. Dernièrement elles ont envahi aussi le côté droit de l'abdomen. Depuis le mois d'avril les points symétriques du côté gauche sont douloureux. Les douleurs sont devenues très fortes depuis une semaine, les membres inférieurs sont lourds, le malade a de la peine à marcher. Le jour suivant en quittant le lit il est tombé et depuis ne peut plus mouvoir les jambes. En même temps il s'est produit une rétention de l'urine (cathétérisme). Le jour suivant, incontinence de l'urine. Jusqu'aujourd'hui l'urine s'élimine par gouttes. Le malade n'a pas eu d'autres maladies, pas de syphilis ; 4 enfants bien portants. Sa femme n'a pas eu de fausses couches.

Etat actuel. — Bonne conformation, bon état général. Les nerfs crâniens sont normaux. Les pupilles réagissent bien à la lumière. Les mouvements des globes oculaires sont bons. Pouls 132. Les membres supérieurs ne présentent rien d'anormal.

Le malade ne peut même pas s'asseoir sur son lit. Les vertèbres lombaires supérieures et dorsales inférieures sont douloureuses. La paralysie des membres

inférieurs est complète et flasque. Pas même de traces de mouvements (ni à l'articulation de la hanche, ni dans celle du genou, du cou-de-pied, des orteils). Les réflexes patellaires sont faibles (le droit plus fort) ; les achilléens, plus vifs (le droit plus que le gauche). Phénomène de Babinski bilatéral. Réflexe crémastérien faible et lent. Réflexes abdominaux faibles (l'épi et l'hypogastrique gauche, à droite l'épi est présent quelquefois, l'hypogastrique manque). Troubles sensitifs (tactiles : sur les pieds et les jambes ; douloureux : dans les segments distaux des membres inférieurs la sensibilité douloureuse est affaiblie, sur le pied droit elle est abolie ; thermiques : affaiblissement de ce sens sur les membres inférieurs, abolition sur la jambe et le pied droits). Le sens des attitudes est aboli aux orteils, à l'articulation du cou-de-pied et au genou.

17 *juin*. — On a remarqué aujourd'hui du sang dans l'urine (lavages de la vessie).

19 *juin*. — Le réflexe patellaire gauche est devenu plus faible.

27 *juin*. — Pouls 120. Le malade se plaint de douleurs dans la région lombaire. Affaiblissement général. L'urine est un peu plus claire. Incontinence d'urine. Le malade parle à voix basse, enrouée. Pendant la visite du docteur le malade a émis quelques sons enroués et il expira.

Autopsie. — Entre les IXe et XIe côtes ou espaces intercostaux se trouve au sein des muscles une masse néoplasique, en partie rouge et en partie jaunâtre. Elle se détache nettement du fond musculaire. La partie principale de la tumeur se trouve dans l'enfoncement que forment les corps vertébraux avec les côtes. Les parois latérales des corps vertébraux et des arcs sont remplacées par la masse néoplasique qui passe par ici dans le canal rachidien sous forme d'un tissu mou, blanchâtre. La masse adhère à la dure-mère et au niveau de la IXe vertèbre dorsale se réunit avec la méninge.

Organes internes : Les deux poumons adhèrent légèrement aux parois de la cavité thoracique (en arrière). Les lobes inférieurs sont congestionnés. Le cœur est dilaté transversalement ; orifice et valvules normaux. Le cœur gauche est un peu hypertrophié. La rate est augmentée,du double de son état normal,sa capsule est grise,à la coupe rouge sale, sans structure constatable, très molle. Le foie est augmenté de volume, clair-brunâtre, à la coupe jaune sans structure. Reins augmentés de volume, zone corticale élargie, pyramides très rouges ; dans la zone corticale, raies jaunâtres et rouges (dilatation vasculaire, dégénérescence graisseuse).

La vessie urinaire est dilatée, sa paroi antérieure adhérant à sa paroi abdominale, la muqueuse hypertrophiée, hyperémiée avec de nombreuses extravasations sanguines, couverte d'une couche épaisse de mucosités et de pus. Intestins normaux. Au niveau de la XIe vertèbre dorsale la masse néoplasique pénètre au-dessus des muscles et les soulève.

Examen microscopique.

La tumeur est un sarcome mixte.

Moelle épinière : Les coupes colorées par la méthode de Weigert démontrent les altérations suivantes :

Dans les segments cervicaux et dorsaux supérieurs il n'y a pas de changements notables. Dans les segments dorsaux moyens, ils sont peu intenses et il faut un examen attentif pour les déceler. On constate alors un aspect aréolaire des zones périphériques des cordons antéro-latéraux, les cloisons élargies dans tous les cordons et les vaisseaux des méninges dilatés et gorgés de sang. Avec un fort grossissement on constate dans la zone périphérique des cordons antéro-latéraux des mailles vides et des fibres dégénérées gonflées parmi d'autres normales. A mesure qu'on s'approche du centre le nombre des fibres dégénérées diminue. Nulle part de dégénérescence secondaire. Dans les cloisons élargies de la substance blanche on voit des vaisseaux dilatés et souvent entourés de larges espaces périvasculaires. Dans ces derniers on réussit (en employant le diaphragme) à voir une masse amorphe, finement granulée. Des corpuscules amyloïdes y sont disposés en petit nombre. Les

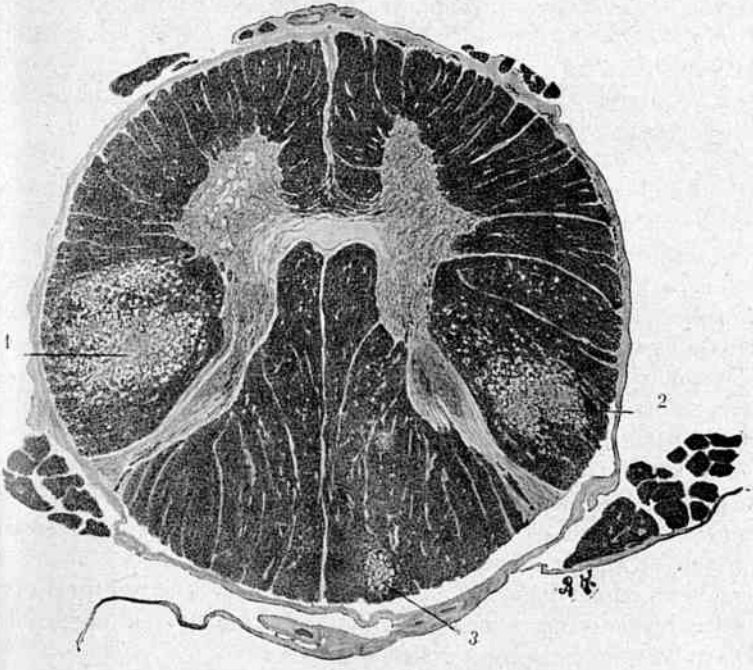


Fig. 8.

1. Foyer de lésion dans le cordon latéral gauche.
2. Foyer de lésion dans le cordon latéral droit.
3. Foyer de lésion dans le cordon postérieur droit.

vaisseaux ont augmenté de nombre dans la substance blanche aussi bien que dans la grise. Les vaisseaux de la périphérie de la moelle et des méninges sont très dilatés et gorgés de sang. Parois non épaissies. Dans la substance grise les cellules des cornes antérieures sont entourées des espaces péri-cellulaires élargis. Racines médullaires normales (vaisseaux dilatés et gorgés de sang). Méninges normales.

On observe des lésions analogues dans les segments dorsaux inférieurs.

Au niveau du XIIe segment dorsal déjà la lésion en foyer prend place (fig. 8).

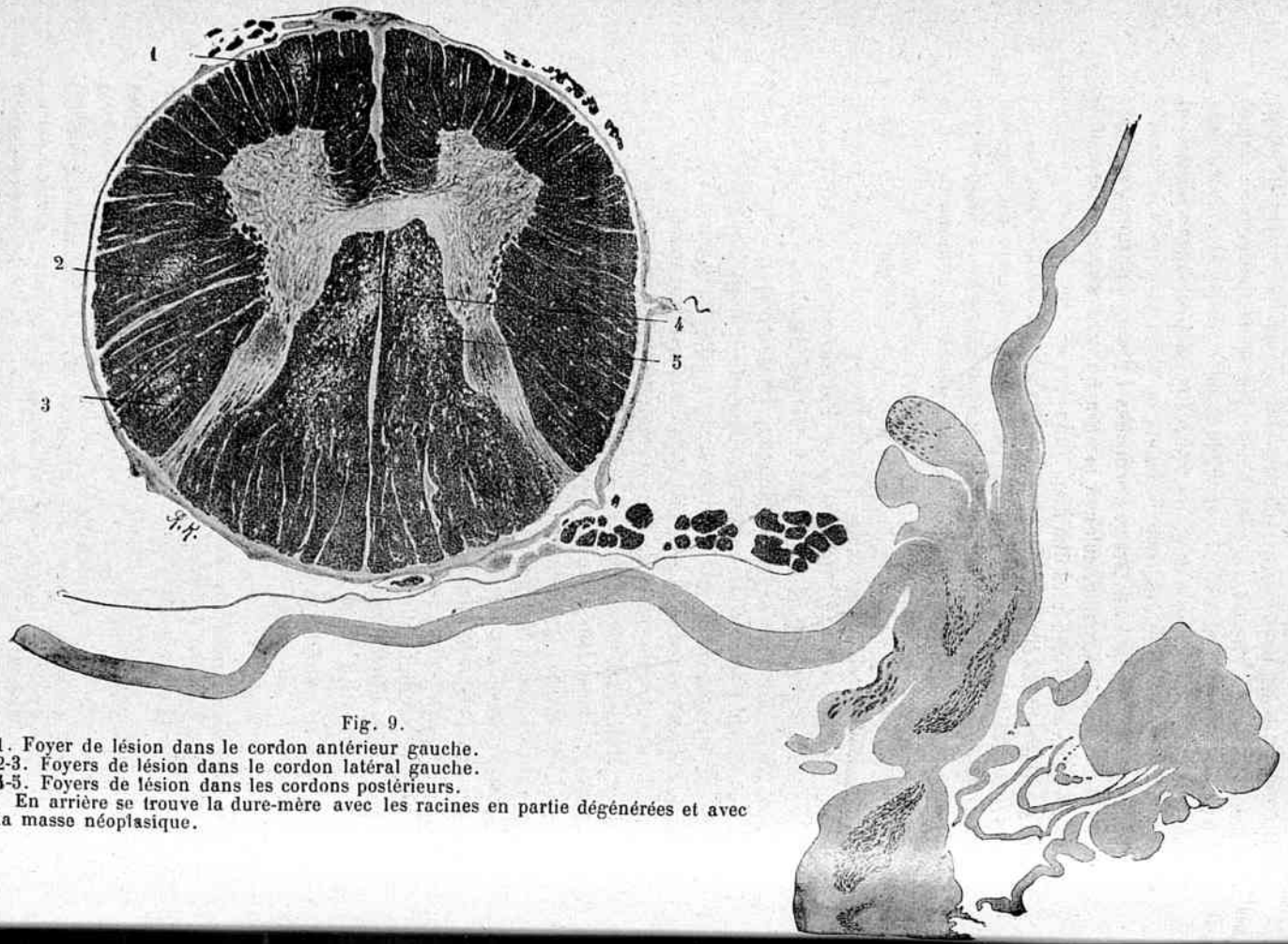


Fig. 9.

1. Foyer de lésion dans le cordon antérieur gauche.
2-3. Foyers de lésion dans le cordon latéral gauche.
4-5. Foyers de lésion dans les cordons postérieurs.
En arrière se trouve la dure-mère avec les racines en partie dégénérées et avec la masse néoplasique.

Au premier abord on pourrait penser qu'il s'agit d'une dégénérescence secondaire des voies pyramidales croisées. Deux foyers distincts se voient précisément dans ces deux régions et le foyer gauche est plus considérable que le droit. A un examen plus attentif on s'aperçoit qu'on a affaire à un autre type de lésion, ce n'est pas la dégénérescence secondaire, mais des foyers qui sont localisés dans les voies pyramidales.

A côté de ces deux foyers de grandes dimensions il y en a de plus petits, ovales, dans le cordon postérieur droit, près de la zone périphérique, non loin de la ligne médiane.

La structure de tous ces foyers est la suivante (coloration de Weigert) :

A un faible grossissement déjà on voit la structure aréolaire, c'est-à-dire beaucoup de mailles vides surtout sur la limite du tissu normal. Ces alvéoles vides se voient aussi à une certaine distance du foyer. Dans le foyer même les gaines de myéline ne sont pas dégénérées complètement : on les voit à un faible aussi bien qu'à un fort grossissement. Les forts grossissements (Leitz, ocul. 1, obj. 6 = 255 ×) montrent dans le foyer une quantité de masses myéliniques gonflées, irrégulières, de grandes et d'autres petites, sous forme de fines granulations avec un grand nombre de formes intermédiaires. Au milieu du foyer, vaisseaux dilatés gorgés de sang. Dans le foyer gauche on voit encore des cercles jaune clair accumulés dans un endroit. (Sur les coupes colorées par la méthode de v. Gieson ce sont des masses gonflées rose-rougeâtre, des fibres nerveuses dégénérées, gonflées considérablement.)

A côté de ces changements on voit une certaine démyélinisation à la périphérie des cordons antéro-latéraux et des alvéoles vides dans les cordons postérieurs. Les cloisons élargies dans toute la coupe contiennent des vaisseaux gorgés de sang. Dans les espaces péricellulaires on voit des corpuscules amyloïdes (surtout dans les cordons postérieurs non loin de la périphérie). Le réseau myélinique de la substance grise est normalement dense ; les espaces péricellulaires légèrement élargis ; les méninges normales. Les vaisseaux y sont dilatés, gorgés de sang. La moelle conserve sa configuration interne et externe normale. La dure-mère ne se réunit nulle part avec le sarcome. En dehors de la dure-mère on voit la masse néoplasique qui dans un endroit seulement adhère à la dure-mère. (La localisation de ces masses correspond au faisceau postérieur droit et latéral droit voisin du précédent.)

Au-dessous de cette région les foyers de lésion changent de place. Déjà dans le premier segment lombaire les foyers des cordons latéraux disparaissent presque complètement (dans les voies pyramidales croisées), il n'en reste que des traces sous forme de petits ilots d'alvéoles vides et de myéline dégénérée. Par contre dans les cordons postérieurs apparaissent de grands foyers irréguliers ; ils se trouvent dans la zone radiculaire aussi bien que dans le voisinage de la commissure grise. Ils ne sont pas bien délimités du tissu sain mais y envoient des prolongements irréguliers en formant une sorte de toile d'araignée.

La structure de ces foyers est semblable à celle décrite plus haut.

Un peu plus bas (entre le Ier et le IIe segment lombaire) les foyers changent de nouveau de forme et de localisation (fig. 9). On n'y voit plus de grands foyers.

Par contre il y en a de petits : 1) dans le cordon antérieur gauche, 2) dans le latéral gauche et encore des lésions diffuses dans les parties antérieures des deux cordons postérieurs. Alvéoles vides isolés dans les cordons latéraux et postérieurs. Légère démyélinisation dans les zones périphériques des cordons latéraux et antéro-latéraux. La configuration interne de la moelle est normale.

A la face externe de la dure-mère on voit un peu de tissu néoplasique (en arrière et à droite). Ces petites masses néoformées se trouvent à une certaine distance de la méninge. Les racines en dehors de la dure-mère présentent une dégénérescence évidente (elles passent à travers la dure-mère). Les racines antérieures et postérieures en dedans de cette méninge ne présentent pas de lésion.

Dans le II[e] segment lombaire de nouveau nous constatons de grands foyers. Ils sont dispersés dans toute l'étendue des deux cordons postérieurs et dans la partie postéro-médiane des cordons latéraux (fig. 10). Ils sont ovalaires, allongés,

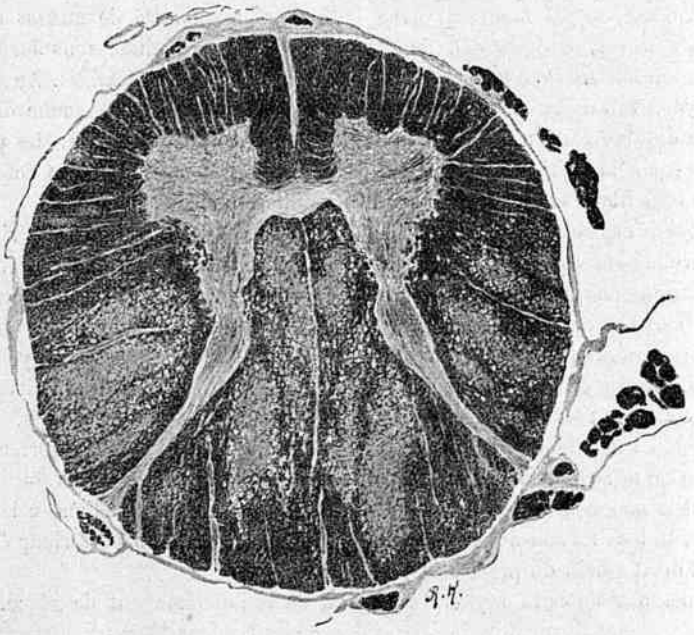


Fig. 10.

à contours irréguliers, quelquefois même étoilés. *Le diamètre longitudinal de ces foyers est perpendiculaire à la périphérie (correspond à la direction des vaisseaux ou des cloisons).* La masse néoplasique adhérente à la dure-mère de dehors (dans la partie dorsale) est minime.

Dans les cordons antérieurs, pas de lésion (seulement dans la zone radiculaire droite antérieure une légère démyélinisation diffuse).

Dans le III[e] segment lombaire il n'y a pas de foyer dans le cordon latéral

gauche. Dans le droit se voit un grand foyer nettement limité sous forme d'un œuf ; dans les cordons postérieurs,des foyers irréguliers, étoilés.

Nulle part de masses néoplasiques. Depuis le IVe segment lombaire jusqu'aux derniers sacrés on ne constate plus de foyers. Pas de dégénérescences secondaires.

D'autres méthodes de coloration nous ont servi pour mieux détailler le caractère des lésions.

Les coupes colorées par la méthode de v. Gieson démontrent une structure alvéolaire des foyers lésés. On y remarque précisément des alvéoles dilatés qui donnent ce caractère tamisé. Les vaisseaux dans le foyer même et à sa périphérie sont augmentés de nombre. Ils sont dilatés, gorgés de sang. Mais pas d'épaississement des parois ou de thrombus. Les alvéoles sont vides ou contiennent des masses irrégulières, rondes et en même temps angulaires qui prennent la couleur rose pâle. Elles se disposent quelquefois par groupes, forment des ilots (fig. 11) ou sont dispersées isolément. (A côté de leur localisa-

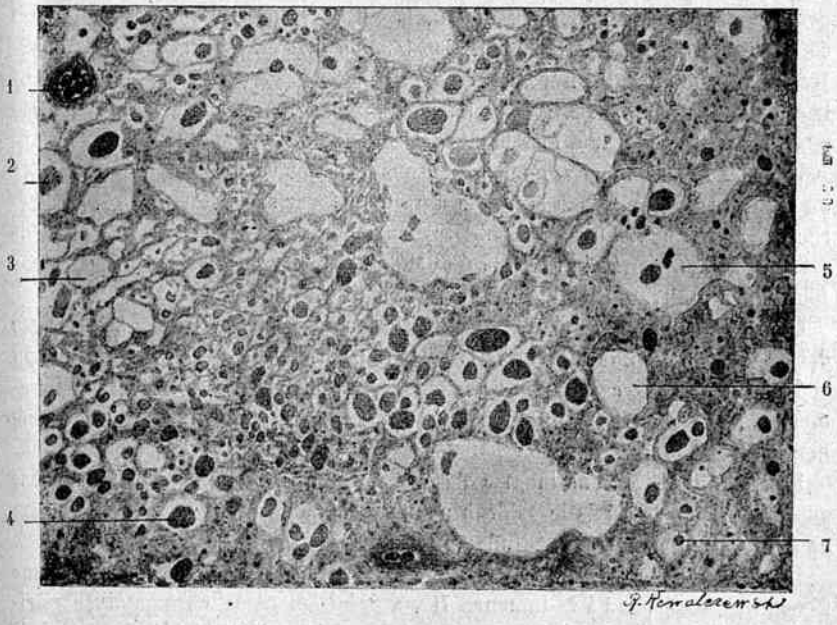


Fig. 11.

1. Vaisseaux sanguins.
2-4-7. Masses gonflées (cylindraxes gonflés, masses dégénérées).
3-5-6. Mailles élargies de la névroglie (vides ou contenant les masses dégénérées).

tion dans les grands et les petits foyers des lésions, on note leur présence même tout à fait isolée.) Les unes de ces masses sont les cylindraxes gonflés ; les autres doivent être considérées comme le produit de dégénérescence de toute la fibre nerveuse. Il est exceptionnel de voir dans ces masses énormes un cylindraxe gonflé au centre. Le plus souvent elles sont amorphes. Tout ce

qu'on peut y voir c'est une fine granulation (les coupes colorées par l'hématoxyline-alun montrent les masses bleues indistinctement stratifiées). Les contours de ces masses sont parfois tellement irréguliers qu'ils rappellent les cartes géographiques.

Tout le foyer est semblable à celui du gonflement hydrémique, qu'on rencontre dans la moelle au cours de toute une série de maladies : l'anémie pernicieuse, la néphrite chronique, la carcinomatose. Le tableau de cette lésion est presque le même que celui de la néphrite chronique que Schmaus cite dans ses *Leçons sur l'anatomie pathologique de la moelle* (*Vorlesungen über die patholog. Anat. des Rückenmarks*, 1901, p. 248, fig. 126). Il faut remarquer spécialement que la névroglie ne prolifère pas.

Les mêmes traits caractéristiques se voient sur les coupes colorées par l'hématoxyline-alun. Outre les changements cités plus haut, on y remarque des corpuscules amyloïdes. Ils occupent principalement la zone périphérique névroglique (gliöse Randschichte). On peut en voir un nombre considérable dans la zone périphérique des cordons postérieurs. De là ils pénètrent dans la profondeur de la moelle et surtout dans la substance gélatineuse de Rolando des cornes postérieures. A côté de cette localisation ils sont dispersés dans la substance blanche entre les fibres et dans les espaces périvasculaires dilatés. Dans la substance grise ils sont tout à fait sporadiques dans la périphérie. Ces corpuscules sont ronds, très fortement colorés, avec un noyau plus foncé.

Dans les foyers mêmes nous observons les noyaux de la névroglie. Dans un endroit seulement, dans la région d'un petit foyer situé dans le cordon antérieur (XIIe segment dorsal, Ire lombaire) leur nombre est augmenté. En dehors de cet endroit nulle part de réaction du côté de la névroglie. On ne constate pas non plus d'infiltration cellulaire des vaisseaux ou de leur voisinage.

Quant à la tumeur même, elle adhère à la face externe de la dure-mère. Cette dernière constitue une limite que la tumeur ne franchit pas. Pourtant dans un endroit on voit les cellules sarcomateuses qui ont envahi une portion durémérienne. Là on trouve une congestion sanguine et du pigment sanguin (hémorragie méningée).

Le colorant de Marchi montre des corpuscules noirs en quantité notable autour des foyers. Mais le tableau ne correspond pas à celui qu'on rencontre au cours du processus aigu d'inflammation ou de dégénérescence.

La coloration du Nissl montre les cellules nerveuses dégénérées dans une région qui correspond à la tumeur. Il y a précisément la chromatolyse périphérique, le gonflement des cellules, quelquefois même la cellule prend la forme de poire avec le noyau excentrique et un petit nombre de prolongements.

En *résumant* ce cas nous pouvons dire que chez cet homme de 45 ans les premiers symptômes sont apparus six ans avant que la maladie soit définitivement installée; c'étaient des douleurs dans l'hypochondre gauche. Elles ont duré un an et demi, puis ont disparu pour reparaître six mois avant la maladie définitive. Elles croissaient peu à peu, atteignaient leur maximum et alors survint la paralysie presque instantanée des membres inférieurs

avec troubles urinaires. Depuis, le tableau clinique ne présenta pas de rémission, et trois semaines après le début des symptômes alarmants, *la mort frappa le malade brusquement.*

Ce n'est que tardivement que certains symptômes observés longtemps avant la maladie définitive sont devenus compréhensibles et assez explicables. Nous sous-entendons les douleurs qui dépendaient probablement de la tumeur.

Il est un fait connu, c'est que les tumeurs peuvent rester longtemps sans donner de symptômes graves, même ne pas donner de symptômes du tout et puis tout à coup alarmer le malade. Le cours de la maladie, la paralysie intervenue brusquement, le bon état général, tout parlait en faveur d'une affection aiguë on subaiguë inflammatoire de la moelle. Il nous semblait qu'il s'agissait dans ce cas d'une forme de myélite aiguë ou subaiguë.

L'autopsie démontra la présence d'une tumeur, qui au début était sans doute localisée uniquement en dehors du canal rachidien. La masse néoplasique principale occupait en avant aussi bien qu'en arrière l'angle situé entre les côtes et les corps vertébraux au niveau des IXe-XIe vertèbres dorsales.

Evidemment à un moment de la maladie (quelques semaines avant la mort) la tumeur a augmenté rapidement de volume et a pénétré dans le canal rachidien en provoquant l'exacerbation des symptômes cliniques.

L'examen microscopique démontra qu'il s'agissait d'un sarcome. La masse néoplasique avait une influence sur la moelle. Elle se trouvait en dehors de la dure-mère et dans un endroit seulement elle a rongé la méninge et pénétré jusqu'à sa face interne. Nulle part elle n'a atteint l'espace arachnoïdien. On ne notait pas non plus la compression de la moelle. La configuration de la moelle était partout normale. Pourtant les coupes de la moelle au niveau des segments correspondant à la localisation de la tumeur démontrèrent des lésions notables. Dans les cordons latéraux et postérieurs il y avait des foyers plus ou moins grands qui rappelaient les foyers des fibres gonflées et dégénérées hydrémiquement, c'est-à-dire des lésions qu'on rencontre dans la néphrite chronique, l'anémie pernicieuse, la carcinomatose, etc. Ces foyers dans certaines coupes faisaient l'impression de dégénérescences secondaires. Mais l'examen minutieux de ces foyers de même que des segments situés au-dessous et au-dessus d'eux démontra qu'il ne pouvait pas en être question.

Il est important de noter que ni dans les grands foyers ni dans les petits, ni là où le processus commençait seulement, on ne trouva de lésions inflammatoires des vaisseaux ou de prolifération réactionnelle de la névroglie. Toute la lésion consistait en une dégénérescence du tissu ner-

veux lui-même. En outre on observait dans les foyers et en dehors d'eux, à une certaine distance de la tumeur, un élargissement des espaces périvasculaires et péricellulaires.

Quant à la cause qui a provoqué ces lésions, il est difficile de l'indiquer d'une façon certaine. La tumeur ne comprimant pas la moelle il est risqué d'évoquer les causes mécaniques. Mais d'un autre côté la tumeur se trouvait sur la face postérieure de la dure-mère et y pouvait comprimer les vaisseaux qui pénètrent dans la moelle. On doit rappeler que les racines qui se trouvaient en dehors de la dure-mère et les parties qui la traversaient étaient dégénérées, tandis que celles qui étaient immédiatement à côté de la moelle sont restées saines. Ce point n'explique pas suffisamment la question. Il est possible que certaines toxines produites par la tumeur même ont joué un rôle important, comme c'est le cas par exemple dans la carcinomatose, quoique la tumeur même n'ait aucun rapport immédiat avec la moelle. Le fait que les cordons postérieurs et latéraux sont principalement le siège de la lésion n'est pas en contradiction avec la supposition ci-dessus émise, puisque ces cordons comme lieux de moindre résistance sont les premiers touchés dans des cas analogues. Le fait que les foyers de lésion se trouvent au niveau de la masse néoplasique peut être expliqué par ceci, que les toxines arrivent à la moelle par le chemin le plus court et que la cause mécanique y a joué un rôle adjuvant.

Le cas présent est bien instructif dans ce sens qu'il démontre comment la tumeur extramédullaire peut simuler cliniquement une myélite transverse sans que la compression de la moelle y intervienne.

La lésion n'appartient pas à la catégorie destructive, car elle ne fait pas disparaître les cylindraxes et ne provoque pas de dégénérescence secondaire.

Observation XIII.

La malade Paw., âgée de 18 ans, est entrée dans le service du Dr Sawicki le 10 juin 1907.

Il y a neuf mois elle a remarqué du côté gauche du cou une petite tumeur qui augmentait toujours. Il y a six semaines elle était du volume d'un citron. Depuis elle croissait vite. Depuis une semaine, douleurs dans l'épaule et le bras gauches et affaiblissement de la force musculaire du membre. Pendant que persistent les douleurs, intervient l'engourdissement de la moitié gauche de la face.

Etat actuel. — Etat général assez bon. Du côté gauche du cou, une tumeur du volume d'une grosse orange, aplatie. En avant elle n'arrive pas à la ligne médiane (deux travers de doigt), en haut jusqu'à la branche du maxillaire, en arrière elle est séparée de quatre travers de doigt de la ligne médiane, en bas, de deux travers de doigt au-dessus de la clavicule. La tumeur est assez molle, par

places seulement dure, elle est constituée de quelques petites tumeurs réunies ensemble. Sa mobilité est moyenne, la peau glisse dessus librement, elle est normale et ne présente qu'une dilatation veineuse. Quand la tête se fléchit du côté droit on voit en bas les faisceaux sterno-cléido-mastoïdiens se tendre. L'omoplate droite est séparée de la ligne médiane par une distance de cinq travers de doigt, la gauche de six. On voit une atrophie notable des muscles deltoïde, splénius et sus-épineux du côté gauche. Les mouvements de la tête sont normaux. Le membre supérieur gauche ne peut pas être élevé jusqu'à la ligne horizontale. Quand la malade porte le membre supérieur gauche en avant, l'épaule s'élève en même temps et l'omoplate se sépare du tronc comme une aile. Les mouvements de ce membre : la flexion et l'extension du coude sont affaiblis (la première surtout). La force des mains est à peu près égale.

Au poumon du côté gauche, matité évidente en bas jusqu'à l'angle de l'omoplate, respiration faible, matité dans la fosse sus-claviculaire gauche. A droite rien de notable.

16 *juin*. — On fait des ponctions répétées dans le IXe espace intercostal gauche. Une fois seulement on retire 3 centimètres cubes de liquide jaune séreux.

13 *juillet*. — Opération de la tumeur.

15 *août*. — Il y a quelques semaines, après l'opération de la tumeur située du côté gauche du cou, la malade commença à ressentir des douleurs, de ce côté, dans le membre supérieur et sur le tronc, surtout au niveau des dernières côtes gauches. Quelques jours après, rétention d'urine qui fait place à une difficulté d'uriner, à un affaiblissement des deux membres inférieurs, surtout du gauche. Il y a une semaine les membres inférieurs et le tronc sont devenus faibles à tel point que la malade ne pouvait ni marcher ni s'asseoir sans aide. Maintenant elle n'a pas de douleurs dans la nuque, mais se plaint de fortes douleurs dans la moitié gauche du tronc et d'une sensation de serrement dans la partie inférieure du thorax et supérieure de l'abdomen.

Etat actuel. — Les nerfs crâniens sont normaux. Les pupilles réagissent bien. La malade se plaint d'une difficulté d'avaler les solides, elle avale mal aussi les liquides. Les mouvements de la tête sont très restreints, elle peut seulement faire une minime flexion latérale et en avant. Les mouvements passifs s'accompagnent d'une forte douleur de la nuque. Les vertèbres cervicales ne sont pas douloureuses à la pression et à la percussion, par contre les muscles de la nuque sont très sensibles à la pression. Atrophie des muscles splénius, deltoïde, rhomboïde, surtout du côté gauche, des muscles sus et sous-épineux. Atrophie des muscles de l'avant-bras et de la main du côté gauche. L'élévation de l'épaule est possible seulement du côté droit et avec une force moyenne. Le mouvement des épaules en arrière vers la ligne médiane est tout à fait aboli. Les deux omoplates (surtout la gauche) n'adhèrent pas à la cage thoracique. Le mouvement des bras en haut est possible seulement du côté droit et il est très limité, leur abaissement quand on les soulève passivement se fait très faiblement surtout du côté gauche. Mouvements du coude droit très limités, à gauche impossibles. Mouvements des mains et des doigts

limités et faibles, surtout du côté gauche. Réflexe du muscle triceps vif bilatéralement ; périostal aboli.

La sensibilité douloureuse est affaiblie sur la moitié gauche du cou et de la nuque et, à un moindre degré, sur l'épaule gauche. Partout ailleurs, elle est conservée.

Les deux membres inférieurs sont très affaiblis. Dans la position couchée tous les mouvements sont possibles mais limités et faibles, surtout du côté droit. Sensibilité intacte. Réflexes patellaires vifs ; achilléens moyens ; plantaires difficiles à obtenir (flexion plantaire). Le grand orteil reste le plupart du temps immobile. Les mouvements du tronc sont faibles, mais la malade peut quand même se redresser (avec de la peine). Réflexes abdominaux abolis.

26 *août*. — Les douleurs du dos et de la nuque persistent toujours. La force musculaire des membres inférieurs et du supérieur droit est augmentée. Au cou, au-dessous de l'apophyse mastoïde, il y a une petite tumeur à contours mal définis, immobile, dure. Dans le pharynx (du côté gauche et sur la face postérieure), tuméfaction qui adhère à l'arc palato-pharyngien. La malade se plaint de la difficulté d'avaler et du mal à la gorge, au maxillaire gauche et à l'oreille gauche et d'une respiration par le nez qui est devenue difficile.

6 *septembre*. — Fortes douleurs du dos et de la tête. Rétention d'urine. Fièvre. Rien aux poumons.

8 *septembre*. — Mouvements de la tête impossibles. Dans le membre supérieur gauche, l'unique mouvement qui a persisté est une extension légère des doigts. Dans le droit, mouvements minimes au coude, à la main et extension et flexion des doigts. Aux membres inférieurs : à gauche abduction et adduction minimes de la cuisse, abaissement du membre, mouvements minimes dans l'articulation de la hanche, du genou, du cou-de-pied et des orteils. Réflexes patellaires et achilléens des deux côtés très vifs. Au plantaire, extension de tous les orteils.

17 *septembre*. — Douleurs du cou et de la tête. Rétention de l'urine et des matières fécales. Fièvre.

24. — Les mouvements de la tête sont limités (elle tient la tête toujours du côté droit et se plaint d'une sensation de contracture pendant les mouvements). Nerfs crâniens normaux. Fentes palpébrales, pupilles, égales. Membres inférieurs, complètement paralysés (paralysie flasque), les doigts fléchis légèrement. Mains froides. Réflexes du muscle triceps conservés, périostaux très faibles ou absents. Membres inférieurs à l'état de paralysie flasque. Dans le droit, il y a des mouvements minimes dans l'articulation du genou, de la hanche et à peine perceptibles aux orteils. A gauche, ces faibles restes des mouvements n'existent presque pas. Réflexes patellaires assez vifs Trépidation épileptoïde du pied. Phénomène de Babinski des deux côtés (à gauche il s'épuise vite). Réflexes abdominaux abolis. La sensibilité est conservée à la face. Au cou du côté gauche elle ne sent pas les piqûres, à droite, elle les sent. Analgésie sur le membre supérieur gauche, à droite, la malade sent les piqûres sur les bras, au-dessous, ne les sent pas.

Sur le tronc elle ressent des piqûres jusqu'au 3e espace intercostal droit,

mais pas plus bas, à gauche ne les sent pas. Aux membres inférieurs elle sent les piqûres sur les jambes et les pieds. Incontinence de l'urine et des matières fécales.

La malade est morte le 29 septembre.

A l'*autopsie* on a trouvé : les deux poumons remplis d'une multitude de masses néoplasiques du volume d'une noix ou plus petites encore (lympho-sarcome secondaire). A la coupe on voit le liquide purulent s'écouler. Reins un peu augmentés de volume. Muqueuses stomacales et intestinales pâles, celle de la vessie rouge. Le foie est augmenté, à la coupe rouge-brunâtre. La rate est augmentée, rouge, se déchire facilement. Ganglions bronchiques très augmentés, à la coupe lisses et d'une consistance cérébrale. Au cou, le long des gros vaisseaux, les ganglions lymphatiques sont très gros et transformés en une masse grisâtre, molle, entourant l'œsophage ; les corps vertébraux et cervicaux sont pleins de masses néoplasiques, qui atteignent la dure-mère et compriment la moelle.

L'examen macroscopique de la moelle montra : des masses néoplasiques molles dans la partie cervicale qui entoure la moelle. Les masses intravertébrales étaient réunies directement avec de pareilles masses extravertébrales. Pendant qu'on faisait sortir la moelle on a vu dans cette région un liquide laiteux s'écouler. Les masses néoplasiques s'étendaient le long du côté gauche de toute la moelle cervicale, puis passaient en avant sur la face antérieure de la dure-mère et sur le côté droit de la moelle, mais ici elles occupaient moins d'étendue longitudinale qu'à gauche. En arrière la moelle épinière n'est pas recouverte de la tumeur dans toute son étendue. La moitié droite précisément est libre en grande partie. En avant la moelle est recouverte par la tumeur seulement sur une étendue de 1 1/2 à 2 centimètres là où la tumeur passe de gauche à droite. Les segments cervicaux supérieurs ont leur face antérieure tout à fait indemne.

Examen microscopique.

La tumeur est *un sarcome alvéolaire à petites cellules.*

Examen de la moelle. — Le premier segment cervical coloré par la méthode de Weigert était presque normal excepté une légère démyélinisation dans le faisceau de Burdach du côté gauche, le long de la corne postérieure, et une légère raréfaction des fibres dans les cordons postérieurs. Dans le IIe segment cervical on note déjà des masses néoplasiques surtout du côté gauche dans le faisceau pyramidal croisé, et à la périphérie de la moelle à côté du cordon droit antérieur et postérieur. La moelle est aplatie des deux côtés. L'aspect de toute la coupe de la moelle est un peu plus clair que normalement, la substance blanche aussi bien que la grise (il est pourtant difficile à dire si, en partie au moins, cela ne dépend pas de la faute de fixation dans le chrome).

Dans les cordons postérieurs la partie moyenne est le moins intensivement colorée et l'on remarque une raie distincte de dégénération le long de la corne gauche postérieure. A côté de l'aspect un peu clairsemé de toute la coupe mé-

dullaire on voit deux foyers de dégénération irréguliers et petits dans le cordon droit antérieur.

Les racines postérieures et antérieures sont bien conservées.

Dans le IIIe segment cervical on voit des masses néoplasiques surtout du côté gauche de la moelle. Celle-ci est aplatie des deux côtés. La substance grise est pâle. Les cordons sont en général pâles, et les postérieurs sont un peu mieux colorés que les antéro-latéraux ; ces derniers sont plus pâles du côté gauche de la moelle qu'à droite, cette différence est surtout marquée dans les cordons latéraux. En approchant de la substance grise on voit les fibres nerveuses plus pâles que dans la zone périphérique de la moelle. Le long de la corne postérieure gauche, une zone très pâle. La racine postérieure gauche est tout à fait dégénérée. Les autres racines sont bien conservées. Cloisons élargies. Il n'y a pas de foyers isolés.

Dans le Ve segment cervical les masses néoplasiques sont disposées du côté gauche de la moelle. La configuration de la moelle est presque normale. La substance grise est clairsemée mais moins que sur les coupes décrites ci-dessus. A côté de l'aspect clairsemé général de la substance blanche il y a deux foyers minuscules asymétriques dans les deux cordons postérieurs, non loin du sillon longitudinal postérieur et un foyer en forme allongée allant de la périphérie vers le cordon droit antérieur. La différence entre les cordons latéraux droit et gauche est moins prononcée (le droit est mieux coloré). Dans les cordons postérieurs les faisceaux de Goll sont plus fortement colorés. Les cellules nerveuses sont normales.

Dans le VIIIe segment cervical les masses néoplasiques se trouvent du côté gauche et en avant de la dure-mère. La coupe est mieux colorée déjà. Le réseau dans la substance grise est normal. Dans la substance blanche, les cordons antéro-latéraux droits montrent une coloration normale (excepté 1 ou 2 foyers plus clairs dans le faisceau latéral). Dans le cordon antéro-latéral gauche, une légère démyélinisation dans la zone périphérique et un petit foyer dans le cordon antérieur, non loin du sillon longitudinal antérieur. Les cordons postérieurs sont plus clairs que les antéro-latéraux. Du côté gauche une racine antérieure tout à fait normale près de la moelle et dégénérée à une certaine distance de celle-ci. La racine postérieure est presque complètement dégénérée (il n'y a que des traces des fibres fines).

Au-dessous de cette région la coupe de toute la moelle est comme dessinée par des raies claires (cloisons élargies). Par places (dans le faisceau gauche de Burdach, dans la partie postérieure du cordon latéral gauche), il y a des foyers irréguliers, qui envoient leurs prolongements dans le tissu voisin. Ici également les masses néoplasiques sont placées du côté gauche de la moelle.

Dans le Ier segment dorsal on ne voit que des traces des changements décrits plus haut.

Un peu plus bas encore on ne voit pas de lésion de la moelle. Les coupes de la moelle lombaire inférieure et sacrée sont un peu plus pâles, mais la substance grise contient un réseau myélinique normal et les cordons dans la substance blanche sont tout à fait bien constitués.

La coloration de Marchi n'a pas montré de lésions. Les coupes colorées par la méthode de v. Gieson montrent les lésions suivantes dans la région de la moelle cervicale : là où la coloration de Weigert donnait une démyélinisation du tissu, se voyait une coloration plus intense rouge rosé. Avec de forts grossissements on pouvait facilement apercevoir une prolifération de la névroglie dans ces endroits. Elle n'était pas très abondante, et assez uniforme, c'est-à-dire qu'il n'y avait pas d'accumulation névroglique dans un endroit. Les cloisons étaient également élargies. Les vaisseaux n'avaient subi que des changements minimes (parois un peu épaissies peut-être). Cylindraxes partout conservés. Par places ils étaient un peu gonflés, souvent aussi plus fins que normalement. Gaines de myéline sans doute trop fines, pas bien nettement limitées.

Dans les endroits correspondant aux foyers on peut voir à côté de ces changements des alvéoles larges et vides ou contenant au milieu un cylindraxe Des cylindraxes gonflés se voient aussi ainsi que des masses rosées rondes et mates (produits de la fibre nerveuse).

Au-dessous de la moelle cervicale, pas de lésions notables. Un certain épaississement de la dure-mère du côté des cordons postéro-latéraux.

Les coupes colorées par l'hématoxyline alunée démontrent comment se comportent les masses néoplasiques envers la moelle et les méninges. Elles sont disposées principalement sur la face externe de la dure-mère (fig. 12). Elles

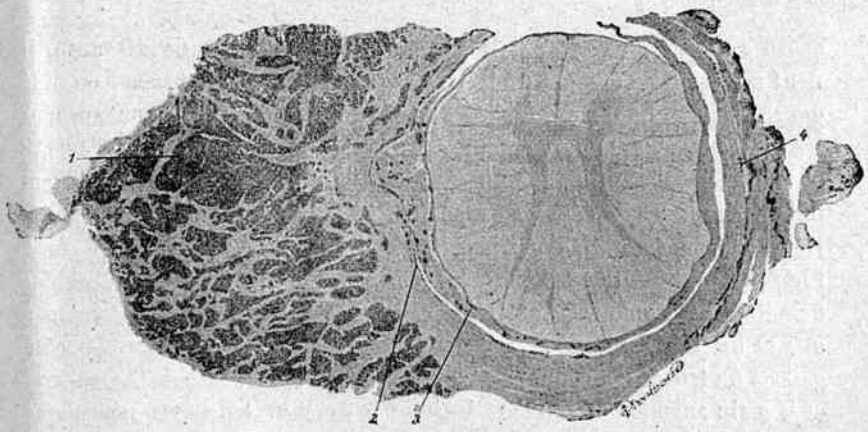


Fig. 12.

Sarcome alvéolaire de la moelle épinière.

1. Masses néoplasiques autour de la moelle épinière.
2. Amas de cellules néoplasiques sur la face interne de la dure-mère.
3. Amas de cellules néoplasiques dans les méninges molles.
4. Amas de cellules néoplasiques sur la face externe de la dure-mère.

occupent en grande partie le côté gauche de la moelle, mais on les voit aussi, quoique à un moindre degré, du côté droit et en arrière et encore moindre en avant. On note aussi des ilôts isolés de cellules sarcomateuses placés entre

les couches de la dure-mère. Dans certains segments de la moelle ces cellules néoplasiques se trouvent sur la face interne de cette méninge et pénètrent jusqu'aux méninges molles. Une participation des méninges molles dans le processus morbide se voit au niveau du IIe segment cervical. Les masses néoplasiques ont ici détruit tout à fait les méninges molles du côté gauche de la moelle épinière. On peut voir des cellules isolées sarcomateuses même dans la zone périphérique névroglique (gliöse Randschichte). Il est difficile de dire si elles pénètrent plus profondément dans la moelle, puisqu'il nous était impossible de les distinguer de la névroglie.

Nulle part de traces d'inflammation : ni dans la substance blanche ni dans la substance grise.

Les coupes colorées par la méthode de Nissl ont montré des lésions des cellules nerveuses dans les segments cervicaux de la moelle. Elles ont eu souvent la forme de poires, présentèrent la chromatolyse et dans quelques-unes les noyaux furent excentriques. Les cellules étaient en grande partie dépourvues de prolongements. Les espaces péricellulaires semblaient être élargis. Mais il faut ajouter que de semblables lésions se trouvaient presque uniquement dans la corne gauche, c'est-à-dire du côté du plus grand développement des masses néoplasiques et de la plus grande compression. Dans la corne droite au contraire les corpuscules de Nissl étaient bien conservés, les cellules en moins grand nombre mais de forme ordinaire, sans déplacement excentrique des noyaux.

En *résumé*, dans ce cas il s'agit d'une jeune fille de 18 ans qui neuf mois avant d'entrer à l'hôpital a remarqué une petite tumeur du côté gauche du cou. La tumeur croissait peu à peu, huit mois après sont apparus les premiers symptômes nerveux sous forme de douleurs dans l'épaule et le bras gauches et un affaiblissement des membres inférieurs, l'atrophie des muscles de l'épaule gauche et l'affaiblissement du membre supérieur gauche (d'origine périphérique). Deux mois après son entrée à l'hôpital c'est-à-dire onze mois après le début de la maladie, les troubles urinaires ont commencé et l'affaiblissement des membres inférieurs a atteint un tel degré que la malade ne marchait plus. Douleurs du côté gauche du tronc. L'atrophie musculaire dans l'épaule, le bras, l'avant-bras et la main augmentait toujours (surtout à gauche), en même temps que s'affaiblissaient les mouvements des membres supérieurs. La sensibilité à cette époque était intacte. Quelques semaines plus tard les mouvements de la tête sont devenus impossibles, aux membres supérieurs très limités, et aux inférieurs également restreints. Réflexes tendineux des membres inférieurs plus vifs. Rétention de l'urine et des matières fécales. Enfin il survient une paralysie flasque presque complète des membres inférieurs et supérieurs. Sensibilité troublée. La malade est morte un an à peu près après le début de la maladie. L'autopsie montra une masse néo-

plasique molle dans la partie cervicale de la moelle entourant la dure-mère surtout du côté gauche. Les masses se réunissaient avec de semblables néoplasmes situés en dehors des vertèbres.

L'examen microscopique démontra que la tumeur était un sarcome globocellulaire. La moelle cervicale présentait des lésions qui sont le mieux reconnaissables dans les coupes colorées par la méthode de Weigert. A côté d'une configuration changée de la moelle (aplatissement des côtés) il y avait un aspect plus clairsemé que normalement de toute la coupe (substance blanche et grise). Cet aspect était surtout marqué dans les segments cervicaux supérieurs (excepté le premier) et moyens, beaucoup moins visible dans le VIII[e] segment cervical et disparaissait dans la moelle dorsale. Ce trait était le plus prononcé dans les cordons antéro-latéraux et du côté gauche c'est-à-dire à l'endroit où la masse néoplasique était le mieux développée et comprimait le plus. Il était pourtant difficile de savoir si ce caractère des coupes ne dépendait pas à un certain degré d'une fixation insuffisante par le chrome.

Les coupes colorées par d'autres méthodes démontrèrent une légère prolifération uniforme de la névroglie dans les endroits clairsemés. Les vaisseaux ne présentaient pas de changements notables. Pas de caractères inflammatoires. Quant aux cylindraxes ils étaient sans doute conservés quoique souvent trop fins ou gonflés légèrement.

A côté de ce caractère (de raréfaction des fibres) de toute la coupe, on notait des foyers petits et irréguliers au sein des différents cordons. Dans ces foyers l'aspect tamisé du tissu était plus prononcé et il y avait des ilôts de cylindraxes gonflés ou des masses constituées par les fibres nerveuses dégénérées.

Il est très important de noter que les coupes colorées par la méthode de Nissl démontrèrent des lésions dans les cellules nerveuses de la corne antérieure gauche, là où les grandes masses néoplasiques comprimaient la moelle.

Quant aux masses sarcomateuses et à leur rapport avec la moelle, on peut dire qu'elles se limitaient à la face externe de la dure-mère. Exceptionnellement elles traversaient la dure-mère et apparaissaient sur sa face interne, pénétraient même dans les méninges molles et s'approchaient vers la périphérie de la moelle. On pouvait y voir avec une certaine certitude la présence de cellules sarcomateuses isolées dans la zone périphérique de la névroglie.

Les racines médullaires sont restées généralement intactes ou très peu lésées. Dans quelques segments seulement on pouvait constater leur dégénérescence myélinique à laquelle faisait suite une légère dégénérescence secondaire du faisceau gauche de Burdach dans les segments supérieurs de la moelle.

Dans ce cas les symptômes cliniques dépendaient de différentes causes anatomo-pathologiques. Les phénomènes par exemple du côté des membres inférieurs (douleurs, etc.) et de la partie inférieure du tronc étaient sans doute d'origine centrale, c'est-à-dire dépendaient de la compression de la moelle cervicale. Tandis que les phénomènes du côté de l'épaule et des membres supérieurs dépendaient de deux causes. Il y a lieu de supposer tout d'abord que l'atrophie musculaire de l'épaule gauche était causée par les nerfs périphériques lésés par les grandes masses néoplasiques extra-vertébrales. Mais les symptômes plus tardifs dans les membres supérieurs (affaiblissement,atrophie, paralysie) étaient en grande partie produits par les lésions médullaires cervicales.

Il nous reste à dire comment il faut expliquer ces lésions médullaires. Comment elles se sont produites,c'est-à-dire quelle est leur histogénèse et quelle signification elles ont pour la fonction de la moelle.

Ici de nouveau il faudra invoquer une histogénèse mixte. Il est de plus difficile à expliquer pourquoi toute la moelle cervicale est clairsemée. La compression exercée par la tumeur en était probablement la cause. En faveur de cette supposition parle le fait que ce caractère de la lésion était le plus prononcé dans la moitié gauche de la moelle, dans le cordon antéro-latéral, point où la compression atteignait son maximum. L'absence de tout phénomène inflammatoire éloigne la possibilité des causes toxique et inflammatoire. Nous pensons donc que dans le cas présent la *compression mécanique exercée sur les fibres nerveuses* jouait le rôle principal dans la production de tout le tableau anatomo-pathologique. Les fibres nerveuses ont changé de forme (le plus souvent sont devenues fines) et de consistance chimique (coloration peu intense ou décoloration presque complète). La compression n'était pas assez forte pour détruire les fibres, puisque nous voyons que leurs cylindraxes ont persisté. Mais ils présentaient aussi des changements (leur finesse) à cause de la compression.

Puis nous arrivons à une autre question : faut-il se contenter de la compression mécanique comme cause unique ou peut-être faut-il en invoquer une autre : la stase ? Il est connu qu'au cours d'une compression médullaire, des lésions peuvent naître sous forme d'élargissement des espaces lymphatiques (périvasculaires et péricellulaires).

Il y a des auteurs qui pensent que dans ces espaces s'accumule la lymphe en quantité plus grande que normalement et provoque la destruction du tissu nerveux. Eh bien ! dans notre cas cette dilatation des espaces n'était pas accentuée. Mais il est possible que cette cause contribuait à un certain degré à produire les lésions médullaires.

Les lésions dans les cellules nerveuses sont aussi à notre avis provoquées

par la compression. Le point important à noter est que les cellules étaient lésées dans la corne gauche, tandis qu'à droite elles étaient presque normales. Dans la corne gauche les cellules nerveuses lésées rappelaient tout à fait celles qu'on rencontre au cours de la dégénérescence rétrograde. Cette lésion naît dans les cellules motrices quand on coupe les nerfs périphériques, après l'amputation des membres, etc. Eh bien ! nous pouvons admettre que dans le cas présent également la tumeur comprimait les racines antérieures et les nerfs périphériques du côté gauche et que par suite de cette cause mécanique agissant à la périphérie les cellules nerveuses de la corne gauche antérieure ont subi une dégénérescence. Si au contraire nous voulons admettre l'action nocive des toxines néoplasiques, il nous est impossible d'expliquer pourquoi ces toxines n'ont pas agi sur les cellules de la corne droite mais uniquement sur la corne gauche.

Il faut également invoquer la cause mécanique pour expliquer la dégénérescence secondaire du faisceau gauche de Burdach dans les segments cervicaux supérieurs. Elle se développa par suite de compression et de dégénération des racines postérieures gauches (surtout au niveau du segment cervical inférieur).

Il reste à expliquer l'apparition de petits foyers irréguliers dans différentes régions de la moelle. Leur structure rappelle tout à fait celle des foyers que nous avons vus dans les cas X et XII, c'est-à-dire là où il n'était pas question d'une compression de la moelle par les masses néoplasiques.

Il faut donc supposer que ces foyers ont une autre pathogénèse, c'est-à-dire que ce n'est pas la compression qui a provoqué leur apparition, mais bien d'autres causes capables de produire la dégénérescence primitive du tissu sans phénomènes inflammatoires.

*
* *

Nous passons maintenant *à la description générale des tumeurs extra-vertébrales* : nous dirons quelques mots à propos de leur *localisation*, de leur *diagnostic*, de leur *anatomie pathologique* et de leur *thérapeutique*.

Localisation et diagnostic

Des cas précités il résulte que la tumeur se localise assez souvent ailleurs que dans la colonne vertébrale et qu'elle ne présente des symptômes médullaires que secondairement. Nous avons vu dans nos cas une tumeur dans le médiastin, dans les muscles du cou, du tronc ou dans la plèvre. L'autopsie de ces cas démontra que les tumeurs pénétraient la plupart du temps dans le canal rachidien à travers les trous de conjugaison et se mettaient en contact avec la dure-mère. Cette méninge restait intacte ou était traversée par la tumeur. En tout cas la compression de la moelle

n'était pas bien accentuée. La colonne vertébrale elle-même restait intacte. Dans un de nos cas (obs. IX) les masses néoplasiques ne se bornaient pas à occuper le médiastin mais elles entouraient les corps vertébraux sous forme de queues d'écrevisse.

Cette catégorie de tumeurs possède ses traits caractéristiques, bien que jusqu'ici dans les descriptions elles aient été traitées dans le chapitre des tumeurs de la colonne vertébrale ou des tumeurs intravertébrales. Bruns les réunit aux tumeurs intravertébrales et il a tort à notre avis. Ces tumeurs ont un point de départ *en dehors* de la colonne vertébrale, c'est pourquoi il faut les nommer *extravertébrales* (1).

Quant *à la nature de ces tumeurs*, ce sont le plus souvent des *sarcomes* de différentes sortes (Kollarits, Luce, R. Pfeiffer, Bregman-Steinhaus, Flatau-Koelichen, Cohen, Mundelius et d'autres) ; des *myélomes* (Rustitzky) ; des *neurofibromes* avec dégénérescence sarcomateuse (Banse), des *fibromes* (Bœrner, Zinn-Koch), des *enchondromes* (Sick), des *carcinomes* (Alexander, Bechterew, Heymann), des *échinocoques* (Behier, Szekres, Pedkow ?), des *angiolipomes* (Berenbruc).

La localisation primitive de ces tumeurs est surtout dans le médiastin, ou dans les muscles du cou, du tronc, dans la cavité abdominale ou enfin dans d'autres parties du corps (Kollarits, Luce, Kinichi-Naka, Schlesinger, Bregman-Steinhaus, Mundelius, Benett, Pfeiffer et d'autres). Quelquefois on peut noter des tumeurs multiples du corps, par exemple un carcinome de l'estomac et des ganglions cervicaux et des masses cancéreuses qui du cou pénètrent dans le canal rachidien (Heymann). Dans les cas exceptionnels elles naissent dans les plexus nerveux et de là pénètrent à travers les trous de conjugaison dans le canal rachidien (dans le cas de Schultze du plexus brachial). Comme nous l'avons déjà dit la colonne vertébrale dans ces cas reste intacte. Mais il arrive que les tumeurs extravertébrales rongent l'os de la colonne et ainsi se frayent un chemin dans le canal rachidien, alors nous avons affaire à une combinaison de tumeurs extra et intravertébrales. Mais comme forme typique de ces tumeurs nous considérerons la tumeur extravertébrale qui pénètre dans le canal rachidien à travers les trous de conjugaison sans attaquer l'os.

Le *diagnostic* de ces cas est quelquefois facile, pour les malades précisément chez lesquels la tumeur primitive médiastinale ou cervicale est visible, et il survient au cours de la maladie des symptômes médullaires. Dans beaucoup de cas pourtant le diagnostic se heurte à de grandes difficultés, par exemple dans les cas où la tumeur primitive n'est pas décelée

(1) Oppenheim note un cas de Fischer où la tumeur médullaire pénétrait dans la cavité abdominale à travers les vertèbres. Mais ce cas comme celui de Schultze (où la tumeur de la queue de cheval pénétrait dans les muscles lombaires et de la cuisse), ne peuvent être considérés que comme des exceptions.

et où interviennent tout à coup des phénomènes médullaires. Des neurologistes illustres faisaient dans des cas semblables le diagnostic de myélite aiguë ou subaiguë, d'abcès extraduraux, de sclérose en plaques et ce n'est que sur la table d'autopsie que le diagnostic devenait clair.

Quant au tableau clinique de l'affection, il dépend entièrement de la localisation primitive de la tumeur.

Dans le cas d'une tumeur médiastinale les symptômes primitifs correspondent à ceux qu'on rencontre ordinairement dans les tumeurs de cette région. Les phénomènes nerveux peuvent être de deux sortes : 1° la tumeur peut comprimer les nerfs et les plexus nerveux *périphériques* ; alors nous constatons des douleurs dans un membre supérieur, douleurs fortes, s'irradiant vers les doigts, l'engourdissement du membre, des douleurs de la nuque et de l'occiput entre les omoplates, dans la région de l'un ou l'autre sein. Bientôt l'affaiblissement de tout le membre supérieur s'ajoute aux douleurs (quelquefois les deux phénomènes sont simultanés) ou l'affaiblissement des muscles dépendant de quelques nerfs en particulier. Des atrophies musculaires et des troubles sensitifs diffus ou limités à la région de certains nerfs, le cubital par exemple, peuvent prendre place dans le tableau clinique. Tous ces phénomènes peuvent se limiter d'abord à un membre seulement. Dans certains cas des paresthésies dans le membre du côté opposé apparaissent secondairement (obs. X). Ces symptômes peuvent persister quelques semaines et même quelques mois avant que les symptômes médullaires entrent en jeu. Ils débutent brusquement, quelquefois violemment.

Dans un de nos cas (obs. IX) l'affaiblissement des membres inférieurs (après la période des douleurs dans la partie supérieure du corps) durait à peine deux semaines après lesquelles, en quelques jours, se développa la paralysie complète des membres. Dans un autre cas (obs. X), la malade après deux heures de sommeil se réveilla avec les membres inférieurs paralysés. Le malade décrit par Behier se coucha tout à fait bien portant et il se réveilla avec les membres inférieurs paralysés (l'échinocoque du médiastin pénétrant à travers les trous de conjugaison dans le canal rachidien).

Quant à la nature de la paralysie, elle est dans la plupart des cas flasque et accompagnée d'affaiblissement ou d'abolition des réflexes tendineux. La paralysie envahit les membres inférieurs et le tronc. Simultanément ou un peu plus tard apparaissent les troubles sensitifs (affaiblissement, abolition), urinaires et de défécation. Quelquefois la colonne vertébrale est à un certain niveau douloureuse. La mort frappe vite (après quelques jours) ou bien quelques semaines ou quelques mois.

Tous ces phénomènes périphériques et médullaires sont à réunir à ceux qui sont provoqués par la tumeur médiastinale, par exemple : la dyspnée, l'œdème et stase visibles à la face et à la cage thoracique, la

constatation de la tumeur au-dessus de la clavicule, la proéminence d'une moitié du thorax, la matité, etc.

Tous ces symptômes sont tellement caractéristiques que le diagnostic ne présente pas de difficultés.

A côté des tumeurs médiastinales qui pénètrent dans le canal rachidien il y a d'autres localisations. Dans nos observations XII et XIII les masses néoplasiques sortaient de la région cervicale et du tronc (de l'angle formé par les IXe et X^{e} vertèbres dorsales et les côtes, en arrière et en avant). De là les masses néoplasiques pénétraient à travers les trous de conjugaison dans le canal rachidien jusqu'à la dure-mère (ou même jusqu'à la moelle). Dans le cas de Kollarits, la tumeur poussait des muscles du tronc ; dans celui de Luce, du tissus au-dessous de la plèvre ; dans celui de Kinichi-Naka, de la plèvre (la tumeur primitive était le sarcome du scrotum) ; dans le cas de Schlesinger, des parties molles de la nuque ; dans le cas de Schultze, du plexus brachial.

Le tableau clinique dans ces cas ressemble à celui décrit plus haut avec la différence, que suivant la localisation la tumeur provoque des phénomènes médullaires supérieurs ou inférieurs, c'est-à-dire que tous les quatre membres sont paralysés ou seulement les inférieurs. Si le Ier segment dorsal est attaqué, peuvent apparaître les symptômes sympathiques du côté de la pupille et de la fente palpébrale (la même chose arrive bien entendu dans le cas de tumeur médiastinale avec envahissement de la moelle comme c'était le cas dans l'observation de Bregman-Steinhaus). Là aussi la paralysie est du type flasque. Les phénomènes spastiques et réflexes exagérés n'apparaissent que dans les périodes du début et puis disparaissent.

Dans ces cas également les tumeurs peuvent persister longtemps et donner des déformations de la région correspondante (par exemple du cou, de la nuque) et des symptômes périphériques. Peu à peu ou tout d'un coup éclatent les phénomènes médullaires. Souvent le tableau clinique se développe rapidement en simulant la myélite aiguë. La période de paralysie de cause médullaire ne se prolonge pas trop longtemps, quelques semaines, quelques mois au plus. Quelquefois on voit des rémissions (Kollarits). Apparaissent les troubles sphinctériens, les eschares et la mort. Dans un de nos cas (obs. XII) la mort est survenue rapidement sans phénomènes précurseurs. Elle rappela celle des malades atteints d'une affection du bulbe (par exemple le cas de tumeur dans la région du IVe ventricule, la mort rapide des tabétiques, etc.).

A côté des cas où la tumeur extravertébrale pénètre dans le canal rachidien et comprime la moelle, il en existe d'autres où la tumeur extravertébrale donne un tableau de lésion médullaire, mais l'autopsie ne montre pas de masses néoplasiques daus le canal rachidien.

Dans ces cas la tumeur en augmentant peut arriver jusqu'à la colonne vertébrale, même jusqu'aux trous de conjugaison, y provoquer la compression des nerfs et des vaisseaux radiculaires, mais n'avoir pas le temps d'entrer dans le canal rachidien.

Comme nous le montrerons plus loin, cela suffit dans quelques cas pour provoquer la lésion de la moelle et amener la paralysie. Dans un de nos cas (obs. X) la tumeur envahissait la moitié supérieure de la cavité thoracique, le bas du cou avec le corps thyroïde, mais le canal rachidien était indemne, et pourtant on a constaté des foyers de lésion dans les segments cervicaux moyens (non néoplasiques). Dans ce cas probablement la tumeur arrivait jusqu'à la colonne vertébrale même (immobilité de la tête et du tronc pendant la vie !) et comprimait les nerfs et les vaisseaux dans le voisinage des ganglions spinaux.

Il existe une autre catégorie de tumeurs où apparaît la lésion médullaire sans que la tumeur extravertébrale pénètre dans le canal rachidien.

Ce sont précisément des cas où la tumeur se trouvait à une telle distance de la colonne qu'on ne pouvait pas supposer un contact quelconque entre la tumeur et cette dernière, et pourtant dans ces cas des phénomènes médullaires avaient été observés. En 1899 Oppenheim a décrit un cas simulant la polioencéphalite subaiguë (diplopie, troubles de déglutition et de mastication, douleurs des mains, démarche incertaine, incontinence d'urine, ophtalmoplégie externe, excitabilité électrique affaiblie dans les muscles masséters, affaiblissement des jambes, respiration difficile et mort). A l'autopsie on a constaté un lympho-sarcome du médiastin ayant probablement pour point de départ le reste du thymus. L'examen microscopique a démontré un ancien foyer inflammatoire sous forme d'une raie dans la moelle cervicale, des petites hémorragies dans l'isthme de l'encéphale et l'augmentation du nombre des noyaux dans la région de l'aqueduc de Sylvius. Oppenheim ajoute que ces lésions anatomo-pathologiques n'expliquent pas suffisamment le tableau clinique et il pense que certaines substances toxiques produites par la tumeur causaient les troubles médullaires.

Les lésions médullaires nées à distance sont souvent plus considérables que celles décrites par Oppenheim. Il y a toute une série de travaux où sont décrits des cas de tumeurs extravertébrales éloignées de la colonne, avec des lésions considérables de la moelle constatées par l'examen microscopique (Lubarsch, Nonne, Martini, et d'autres). Il faut encore attirer l'attention sur un point : c'est que les symptômes médullaires (provoqués à distance) peuvent naître non seulement à cause de l'action toxique des produits tumoraux, mais aussi par suite d'infiltration des méninges et de la moelle par les cellules néoplasiques (cancéreuses, sarcomateuses).

Il y a donc une analogie complète avec les cas décrits dans la première partie de ce travail. Là aussi nous avons démontré la possibilité des lésions médullaires sans intervention de la compression de la moelle par les masses néoplasiques.

.Ces faits sont très importants et il faut les prendre en considération quand on discute la nécessité de l'intervention chirurgicale. Avec nos connaissances actuelles il est souvent impossible de distinguer les cas où la tumeur extravertébrale a pénétré effectivement dans le canal rachidien des cas où elle donne des symptômes analogues sans avoir envahi le canal (myélite toxique, infiltration par les cellules néoplasiques). C'est pourquoi l'opération peut ne pas déceler de tumeur intravertébrale quand même il existe la tumeur extravertébrale et des symptômes typiques de l'affection médullaire (obs. de Martini). *Comme règle générale on peut considérer que la tumeur qui se trouve le plus près de la colonne vertébrale franchit la limite le plus vraisemblablement, et pénètre dans le canal rachidien. Plus elle est éloignée de la colonne plus il est vraisemblable qu'elle provoque la lésion myélitique ou l'infiltration néoplasique.*

ANATOMIE PATHOLOGIQUE.

Dans les cas de tumeurs médullaires extravertébrales qui pénètrent dans le canal rachidien et compriment la moelle, nous pouvons constater à un niveau correspondant des masses néoplasiques entourant la dure-mère (il s'agit le plus souvent de sarcomes ou de tumeurs rapprochées de ceux-ci par la structure). Les masses néoplasiques se disposent le plus souvent sur la face postérieure (dorsale) de la dure-mère. Quelquefois elles n'occupent qu'une de ses moitiés, quelquefois elles l'entourent des deux côtés et passent même sur sa face antérieure (abdominale). Elles occupent l'étendue d'un ou de plusieurs segments médullaires. Elles sont réunies lâchement avec la dure-mère ou quelquefois lui adhèrent intimément. La compression exercée par ces masses sur la moelle est ordinairement faible. Dans des cas exceptionnels on note un ramollissement complet du tissu médullaire au niveau de compression (Luce) ou une sclérose complète transverse de la coupe médullaire (Nilsen). Les méninges sont le plus souvent intactes, rarement un peu épaissies.

L'examen microscopique démontre que les masses néoplasiques restent en dehors de la dure-mère ou la traversent, apparaissent sur sa face interne, envahissent même les méninges molles et la moelle. Dans un de nos cas (obs. IX) la tumeur est restée uniquement en dehors de la dure-mère. Dans un autre (obs. XII) la tumeur a rongé dans un endroit seulement la méninge et s'est disposée sur sa face interne. Dans un autre (obs. XIII)

les masses néoplasiques ont infiltré les méninges molles et des cellules isolées pouvait être constatées dans la moelle même (dans la zone névroglique périphérique).

En parlant de la sarcomatose de la moelle Westphal attire une attention spéciale sur le fait que la moelle est surtout réfractaire à l'envahissement de la tumeur tandis qu'elle se laisse très facilement envahir par les masses tuberculeuses et syphilitiques. Schlesinger par contre affirme que le sarcome traverse assez souvent la dure-mère et les méninges molles et pénètre dans la moelle, tandis que les masses carcinomateuses d'après lui ne traversent presque jamais la dure-mère. Bruns au contraire est d'avis que les tumeurs endothéliales et les sarcomes alvéolaires nés des cellules endothéliales de l'arachnoïde et de la pie-mère montrent une tendance insignifiante à la destruction du tissu nerveux. En me basant sur l'observation personnelle je serais d'avis que les tumeurs citées plus haut, surtout les sarcomes venant du dehors, manifestent une tendance destructive peu notable par rapport aux méninges et au tissu nerveux médullaire.

Quant à la moelle elle ne démontre pas de lésions à l'examen macroscopique. Le microscope y décèle par contre des lésions en foyers et des lésions diffuses.

Les foyers de dégénérescence apparaissent dans la moelle au niveau des masses néoplasiques et dans leur voisinage immédiat. Ils occupent un seul ou plusieurs segments médullaires. On les constate surtout dans les cordons latéraux et postérieurs (quelquefois dans les antérieurs). Ils affectent une forme en coin, ou en bandelette et correspondant à la direction des vaisseaux ou des cloisons. Quelquefois ils siègent seulement dans une moitié de la moelle, quelquefois dans les deux. Il y a des cas où les foyers se disposent symétriquement dans les cordons latéraux et postérieurs et alors ils simulent la dégénérescence secondaire. Avec de forts grossissements on constate dans ces foyers des lésions profondes du tissu nerveux, de grandes places vides avec les restes de myéline dispersés, des cylindraxes gonflés et des masses dégénérées, des cellules granuleuses, quelquefois un grand nombre de corpuscules amyloïdes. Les vaisseaux sont normaux ou un peu épaissis. La névroglie est faiblement proliférée ou normale. Parfois on remarque la prolifération de la névroglie autour des vaisseaux épaissis. *Pas de lésions inflammatoires.* Rarement dans les parois vasculaires on voit des noyaux augmentés de nombre. Les espaces périvasculaires sont quelquefois élargis.

Outre ces lésions on peut constater au niveau des masses néoplasiques qui compriment la moelle épinière des foyers diffus occupant toute la coupe (aspect alvéolaire, comme d'un tamis). Ce sont des mailles névro-

gliques élargies, dispersées, çà et là vides ou contenant le reste de myéline ou des cylindraxes modifiés. Les vaisseaux sont partout élargis et remplis de sang (aussi bien dans le tissu nerveux que dans les méninges).

Dans quelques cas rares on trouvait au niveau des masses néoplasiques ou dans leur voisinage une lésion profonde de la substance grise sous forme d'une hémorragie (Bregman-Steinhaus) ou même le ramollissement complet de la coupe transversale (Luce).

Il faut dire tout spécialement que les racines médullaires restent quelquefois intactes, dans d'autres cas elles dégénèrent et alors nous voyons des tableaux correspondant aux dégénérescences « radiculaires » secondaires dans les cordons postérieurs (le cas de Pfeiffer, notre observation XIII).

Les cellules des cornes antérieures montraient des signes de lésions qui dépendent des lésions des racines antérieures (dégénérescence traumatique ascendante).

A côté de ces lésions qui correspondent topographiquement aux masses néoplasiques (ou aux régions voisines), d'autres peuvent naître en partie sous la dépendance des lésions précitées (dégénérescence secondaire), en partie spontanées (par intoxication ou par compression).

Les dégénérescences secondaires sont absentes dans la majorité de nos cas, ce qui nous démontre que les lésions produites à l'endroit de la compression sont peu nocives. Pourtant dans quelques cas on notait de vraies dégénérescences secondaires ascendantes et descendantes. Nous voulons attirer l'attention sur un point : nous avons remarqué dans notre IXe cas un fait étrange : *dans la moelle dorsale médiane et inférieure on observait des masses dégénérées dispersées dans toute la coupe transversale* (surtout dans les cordons latéraux pyramidaux, et dans le faisceau de Hoche). *Dans la moelle lombaire ces masses ont été réunies davantage dans le fascicule dorso-médian et dans le cordon latéral pyramidal, tandis que dans les segments lombaires inférieurs et dans la moelle sacrale on pouvait déjà distinctement voir une dégénération compacte du champ ovale de Flechsig et du triangle de Gombault-Philippe.*

Nous expliquons cela par le fait que les segments des voies longues (sensitives et motrices) qui sont plus éloignés de leurs centres trophiques, dégénèrent plus vite. Kollarits put observer le même phénomène dans son cas (néoplasme des tissus mous du tronc pénétrant dans le canal rachidien). Dans ce cas également on trouvait des lésions insignifiantes immédiatement au-dessous de l'endroit comprimé, tandis que dans la moelle lombaire on voyait des dégénérescences secondaires considérables. Kollarits mentionne des cas analogues de Bikeles (Neurol. Cent., 1900, p. 146) et de Bruns (Arch. f. Psych., 1893).

A côté des dégénérescences secondaires on voit souvent des lésions vasculaires légères dispersées le long de toute la moelle : c'est l'épaississement de leurs parois et la prolifération névroglique (obs. IX). Ces changements rappellent ceux qui sont décrits dans les moelles anémiques (Minnich, Nonne), septicémiques (Nonne), les moelles séniles dans la maladie de Parkinson (Redlich), dans les cas de méningo-myélite syphilitique (Bikeles). Elles sont provoquées probablement par l'intoxication.

Nous voyons aussi dans les segments éloignés des endroits comprimés des dégénérescences dans la zone radiculaire des cordons postérieurs (compression des racines par distance dans notre obs. IX). On peut aussi noter à une grande distance du lieu de compression l'élargissement des espaces lymphatiques périvasculaires et péricellulaires.

La question se pose de savoir quelle est la genèse de ces lésions diffuses et en foyers.

Il faut se rappeler que dans notre cas X (la moelle y était libre de néoplasme, c'est-à-dire que la tumeur n'a pas eu le temps de pénétrer dans le canal rachidien) nous avons vu des changements analogues à ceux qui se produisent dans les moelles entourées par les masses néoplasiques. Ce fait nous aide à comprendre jusqu'à un certain point la genèse de ces lésions. Il nous enseigne que les foyers de lésion médullaire peuvent naître indépendamment de la compression exercée par les masses néoplasiques sur la dure-mère. Dans le cas cité (obs. X) les foyers médullaires (dans la région cervicale) correspondaient à la localisation des masses néoplasiques extravertébrales (dans la moitié inférieure du cou et supérieure du médiastin), on ne peut pas les expliquer par une cause toxique (le reste de la moelle est normal). Il faut donc supposer que la tumeur se pressait contre la colonne vertébrale même, y causant la compression des nerfs (non loin des ganglions spinaux) et des vaisseaux, et par suite, des lésions de la moelle par ischémie.

Pour mieux comprendre ces lésions nous allons en résumer les observations suivies par Fickler dans les cas de caries vertébrales. Il constate des lésions médullaires en foyer, et diffuses des foyers de ramollissement.

En cherchant minutieusement la cause de ces lésions il arrive à la conclusion que la plupart du temps c'est le trouble circulatoire lymphatique provoqué par la compression exercée par les granulations tuberculeuses épidurales qui amène les changements pathologiques du tissu médullaire. A la suite de cette compression une dégénération hydropique a lieu. Souvent s'ajoute encore l'ischémie générale causée par la compression des grands vaisseaux radiculaires ou l'ischémie locale causée par l'affection des vaisseaux. Comme causes rares Fickler mentionne les lésions immédiates de la moelle, les thrombus et les embolies vasculaires. Fickler appuie

spécialement sur le fait qu'il ne faut pas croire que les granulations tuberculeuses qui entourent la dure-mère et compriment les vaisseaux lymphatiques de cette méninge provoquent l'oblitération des voies lymphatiques médullaires. Non, il faut d'après lui distinguer deux systèmes de voies lymphatiques : 1° le système de la dure-mère et de l'espace épidural et 2° le système lymphatique de la moelle épinière et des méninges molles. Le système lymphatique de la dure-mère et de l'espace épidural communique avec l'espace subdural, mais il ne montre pas de communication avec le système lymphatique médullaire et des méninges molles. Par conséquent les masses qui entourent la dure-mère ne peuvent pas produire l'*oblitération* des vaisseaux lymphatiques de la moelle même. Mais elles peuvent engendrer des troubles circulatoires dans la moelle et comme suite de ces troubles, des lésions en foyers et diffuses.

Quant à la deuxième cause qui produit des modifications histopathologiques, c'est-à-dire quant à l'ischémie, Fickler tente de l'expliquer également. Il attire l'attention sur le fait que dans certaines régions médullaires (nous pouvons dire vertébrales), et précisément dans les segments cervicaux inférieurs et dorsaux supérieurs, nous voyons que les plus gros vaisseaux sanguins pénètrent à travers les trous de conjugaison. Eh bien, la compression de ces régions peut provoquer l'arrêt de la circulation et sanguine par suite des lésions médullaires (Cette hypothèse pourrait expliquer bien les lésions dans notre obs. X).

Par analogie nous pouvons dire que dans les cas de tumeurs extravertébrales où les masses néoplasiques entourent la dure-mère comme la granulation tuberculeuse, les lésions du tissu nerveux doivent être expliquées de la même manière (troubles dans la circulation lymphatique et sanguine). Là où la tumeur a pénétré dans le canal rachidien même, les deux causes invoquées agissent en même temps ; dans d'autres cas où le canal rachidien reste intact et où la tumeur arrive seulement jusqu'à la colonne vertébrale, elle comprime les vaisseaux des racines et provoque des lésions par ischémie. Enfin dans les cas cités plus haut où la tumeur est très éloignée de la colonne et où pourtant la moelle épinière présente des lésions, il faut chercher l'explication dans cette hypothèse, que les produits néoplasiques toxiques agissent sur le tissu nerveux et le détruisent. Il est compréhensible que dans les cas où la tumeur extravertébrale pénètre dans le canal rachidien ces mêmes toxines néoplasiques exercent une action nocive ; elles peuvent accentuer la dégénérescence du tissu là où les troubles circulatoires préparent le terrain. En outre elles peuvent provoquer des lésions diffuses non seulement là où se trouve la tumeur, mais à une distance plus ou moins grande.

THÉRAPEUTIQUE.

Quant à la thérapeutique, la seule vraie et radicale, c'est-à-dire la thérapeutique chirurgicale, elle est très restreinte dans ces cas. On ne peut pas parler de l'intervention chirurgicale dans les cas de tumeurs médiastinales. Par contre il est indiqué d'opérer les tumeurs primitives, surtout les sarcomes, localisées au cou dans ses parties molles, à la nuque, au tronc, quand elles sont uniques bien entendu. On peut obtenir des résultats favorables, comme c'est le cas dans certains sarcomes vertébraux (v. la 1 partie). Même quand les symptômes médullaires prennent place dans le tableau clinique la guérison peut être complète puisque, comme nous l'avons dit plus haut, les lésions médullaires provoquées par les masses néoplasiques qui entourent la dure-mère sont peu graves et disparaissent tout à fait.

En effet dans le cas décrit par Boerner (fibrome du cou avec passage à travers les trous de conjugaison, paraplégie spastique inférieure) le malade s'est rétabli et put marcher six semaines après l'opération. Dans le cas de Sick la tumeur (enchondrome) avait pour point de départ le lieu d'attache des Ve-VIIe côtes gauches, envahissait la colonne vertébrale, les arcs vertébraux et les corps mêmes et comprimait la dure-mère. On a éloigné à l'opération les parties malades et la guérison eut lieu. Dans le cas décrit par Szekres la tumeur (échinocoque) était localisée sur le dos et pénétrait dans le canal rachidien en provoquant des symptômes de compression de la moelle. Bien que au cours de l'opération on ait éloigné uniquement la tumeur primitive du dos, huit semaines après le reste du kyste et les arcs vertébraux malades s'éliminèrent et la guérison s'installa. La malade décrite par Tytler-Williamson a eu un kyste hydatique de la colonne vertébrale ; on lui enleva au cours de l'opération quinze kystes hydatiques de la face interne de la dure-mère et pourtant la malade guérit complètement.

On appliquait quelquefois les rayons de Rœntgen. Ils ont donné dans certains cas (lymphosarcome du cou, de la cage thoracique) une amélioration dans le sens que la tumeur diminuait et même disparaissait. Mais elle récidivait après un certain temps et provoquait la mort (cas de Martini).

On doit souvent se servir des médicaments symptomatiques.

(*A suivre*).

LA BASE ANATOMIQUE DES PSYCHOSES (1),

PAR

Dr Ch. LADAME,

privat-docent à l'Université, médecin-adjoint
à l'asile-clinique de Bel-Air, Genève.

Les principaux problèmes que l'étude des lésions anatomiques des psychoses soulève me semblent assez bien se résumer dans les deux questions suivantes :

1° Existe-t-il, comme base anatomique des maladies mentales, des lésions cérébrales typiques, constantes et faciles à démontrer ?

2° Est-il possible d'attribuer la priorité au trouble psychique ou à la lésion organique dans la genèse des psychoses ?

Pendant longtemps, on ne voulut se résoudre à admettre que les psychoses, maladies de l'âme pussent relever d'une cause matérielle, d'une lésion organique.

Cette notion des lésions anatomiques de la folie s'imposa peu à peu, en dépit des attaques, parfois violentes, auxquelles étaient exposés les savants qui osaient affirmer l'existence des lésions qu'ils avaient observées.

Force fut bien alors d'admettre la réalité de ces altérations. Mais on se retrancha derrière quelques entités morbides, les vésanies, dont la lésion anatomique pouvait être controversée. Pour affirmer l'irréductibilité de ces vésanies, qui restaient des maladies purement psychologiques, des maladies *sine materia*, on ne tint aucun compte des altérations multiples, mais mal coordonnées, que l'on signalait dans le cerveau des malades atteints de folie, de démence précoce, par exemple.

De nouvelles recherches, favorisées par le perfectionnement des techniques microscopiques, démolissaient enfin ce dernier refuge en démontrant que, dans les vésanies aussi, l'écorce cérébrale ne restait pas indemne, que les cellules, les fibrilles nerveuses et la névroglie étaient le siège de processus pathologiques divers.

Les partisans des lésions anatomiques, les « matérialistes », comme on

(1) Rapport présenté à la deuxième assemblée annuelle de la Société suisse de Neurologie le 7 novembre 1909, à Zurich.

les appelait dédaigneusement à l'époque de Leuret, n'étaient toutefois pas au bout de leurs peines ; car, si l'on admit enfin la réalité des altérations anatomiques dans les maladies mentales, on souleva dès lors la question de priorité des troubles psychiques où des lésions histologiques.

Nous examinerons cette question dans la seconde partie de cette étude.

*
* *

Le clinicien parfois est fort perplexe à l'autopsie de certaines formes de psychoses. Le malade présentait des symptômes très nets, qui permettaient d'attendre avec assurance une démonstration anatomique typique. Il s'agit surtout de cas de psychoses foudroyantes ou suraiguës, couramment dénommées « Délire aigu ». L'autopsie est muette ou peu s'en faut dans ces cas-là, c'est à peine si l'on note çà et là une hyperémie ou un œdème cérébral souvent d'une appréciation difficile et délicate.

L'examen microscopique dans quelques-uns de ces cas montre une substance cérébrale qui n'est pas indemne, il y a des altérations, souvent même considérables par leur étendue, leur généralisation et leur intensité, altérations mises en évidence par les nouvelles méthodes techiques qui permettent la coloration des substances de désintégration du protoplasma cellulaire, seulement possible sur des coupes exécutées à l'état frais ou après un durcissement superficiel. Ces mêmes coupes, traitées par les méthodes usuelles, ne révèlent pas grand'chose ; tout au plus une certaine dilatation des espaces lymphatiques péricellulaires et périvasculaires. C'est qu'en effet ces substances « protagoïdes » ou lipoides » se dissolvent au cours des manipulations diverses que nécessite la confection des coupes microscopiques,

Voici donc un premier fait à retenir, le cerveau des aliénés morts de délire aigu dans l'espace d'une semaine environ après le début de la maladie et dont naguère encore on ignorait complètement les lésions, présente souvent des altérations considérables de ses éléments cellulaires, altérations aiguës du protoplasma qui révèlent un métabolisme énorme. Mais voici une autre série de faits.

Les recherches expérimentales entreprises sur les animaux nous fournissent de nombreuses preuves des altérations fines, plus ou moins considérables, de la substance cérébrale, sous l'action d'agents toxiques tandis que l'étude macroscopique de l'encéphale ne nous avait apporté jusque-là que peu d'éléments pathologiques. Citons les nombreux travaux parus sur la rage expérimentale, sur la fatigue prolongée, sur l'action de divers toxiques, etc.

La physiologie du cerveau, elle aussi, ne restait pas en arrière, elle ap-

portait sa large contribution à nos connaissances sur le fonctionnement de l'écorce et sur les modifications fonctionnelles qui accompagnent l'activité cérébrale, le travail intellectuel et la fatigue.

Gley, dans son « *Etude de Psychologie physiologique et pathologique* » résume les nombreuses séries d'expériences qu'il a entreprises avec une méthode sûre et fructueuse dans les conclusions suivantes :

1) tous les actes psychiques, quels qu'ils soient, ont besoin pour se produire, d'un temps mesurable ;

2) ces actes déterminent dans le cerveau une élévation de température mesurable ;

3) ils s'accompagnent d'une décomposition de la substance nerveuse, d'où proviennent des produits de désassimilation dosables.

L'examen microscopique du cerveau des sujets expérimentés a pu corroborer parfois les notions fournies par ces recherches.

Ce sont là des faits d'observation et d'expérimentation de grande valeur pour l'argumentation des questions dont la solution nous occupe en ce moment.

En effet, si l'on est parvenu à étudier d'une façon précise les modifications que subit le cerveau normal pendant son activité physiologique ;

Si l'on a pu analyser les éléments de la désintégration bio-chimique qui s'effectue pendant le fonctionnement de l'encéphale à l'état normal ;

Si l'on a réussi à connaître quelques particularités du fonctionnement du cerveau à l'état pathologique ;

Si, enfin, on peut démontrer au microscope des altérations des tissus nerveux, cellules et fibres, dans des coupes provenant de cerveaux d'animaux mis en expérience ;

Forts de toutes ces preuves solides et bien établies, on est en droit d'admettre que tout processus mental normal ou pathologique qui s'effectue, doit nécessairement avoir un corrélatif organique, que ce soit une modification passagère dans le chimisme cellulaire, un trouble dynamique ou une altération plus profonde et plus durable, dont le terme peut être la destruction irrémédiable, la mort de l'élément cellulaire.

L'hypothèse du parallélisme nous permet d'accepter la concomitance de l'acte psychique et de la modification moléculaire de l'élément nerveux, sans préjuger pour cela du rapport de causalité de ces deux phénomènes.

L'adoption de ce point de vue est amplement suffisant pour le but particulier que nous nous sommes proposé dans ce travail. Car la solution de ce problème du parallélisme dans un sens ou dans l'autre n'a aucune portée pratique, son intérêt utilitaire est nul présentement.

Il est bien évident toutefois que le jour où l'on pourra démontrer que

l'activité psychique s'accompagne de modifications physico-chimiques de la substance cérébrale ou qu'un trouble psychique est constamment lié à la lésion d'une zone cérébrale toujours la même, ce jour-là la preuve sera faite des relations de causalité de ces phénomènes ; alors l'hypothèse très commode du parallélisme, devenue inutile, aura vécu !

Comme il ne m'est pas possible d'exposer en détail dans ce travail toutes les altérations anatomiques des différentes psychoses décrites par les auteurs et dont j'ai déjà fait un résumé dans un précédent mémoire, je me bornerai à un aperçu sommaire du sujet.

Nous pouvons, d'ores et déjà, affirmer qu'il n'y a pas une affection mentale pour laquelle on ait trouvé l'écorce cérébrale indemne de toute altération. Que l'on se trouve en présence de coupes provenant de cerveaux d'individus atteints de troubles psychiques chroniques, chez lesquels l'affection mentale est évoluée depuis longtemps, ou d'individus décédés après une maladie suraiguë et de courte durée, le microscope (si non déjà l'examen nécropsique) dévoile toute une série d'altérations de la substance corticale.

Parfois les lésions paraîtront minimes et ne seront bien mises en évidence que par des procédés techniques spéciaux. Dans d'autres cas, la maladie mentale ayant évolué depuis de nombreuses années, il s'ajoutera aux lésions propres à la psychose, des altérations provenant d'affections intercurrentes qui peuvent les voiler d'une façon plus ou moins complète.

Dans un certain nombre de cas, enfin, avant tout dans les psychoses dites organiques, les lésions seront manifestes et facilement démontrables.

On a abondamment décrit les lésions de tous les systèmes histologiques, les cellules ganglionnaires, les fibrilles nerveuses, les tissus névrogliques et le système connectivo-vasculaire qui entrent dans la constitution anatomique du cerveau. Nous ne nous y arrêtons pas. On peut rencontrer toutes les associations possibles des altérations de ces tissus, mais il est possible d'établir deux groupes de psychoses assez nettement caractéristiques, selon que prédomine la lésion connectivo-vasculaire, ou que les altérations soient essentiellement parenchymateuses.

Cette distinction correspond assez bien à celle que l'on a l'habitude de faire en clinique mentale, lorsque l'on parle des *psychoses dites fonctionnelles* et des *psychoses dites organiques*.

On peut parfaitement, dans un but purement didactique, cela va sans dire, continuer à utiliser ces dénominations, en sachant bien toutefois, que les psychoses fonctionnelles ont leur base anatomique tout comme les psychoses dites organiques.

On aurait donc :

1. *le groupe des psychoses à lésions essentiellement praenchymateuses.*

2. *le groupe des psychoses à lésions connectivo-vasculaires prédominantes*.

Tandis que dans le premier groupe le tissu connectivo-vasculaire est relativement intact, dans le second groupe, le tissu parenchymateux est toujours lésé (Pl. XV et XVI).

Les diverses psychoses connues viennent assez aisément prendre place dans ces deux groupes. C'est ainsi que les psychoses dites fonctionnelles appartiendraient au premier, qui cliniquement comprendrait : les démences précoces, la folie maniaque-dépressive, l'amentia, les psychoses aiguës pures, les psychopathies, etc.

Au second groupe, celui des psychoses dites organiques, appartiendraient cliniquement : la paralysie générale, la démence artériosclérotiques, la démence sénile, les épilepsies graves, les idioties, etc.

Nous nous empressons d'ajouter que ce groupement est tout ce qu'il y a de plus transitoire, car nous manquons *actuellement* des arguments indispensables pour établir une classification rationnelle des maladies mentales. Il est évident, d'autre part, qu'aussi longtemps que les caractéristiques cyto-et myélo-architectoniques nous feront défaut, nous ne pourrons pas établir scientifiquement la classification des diverses psychoses dans leurs groupes respectifs.

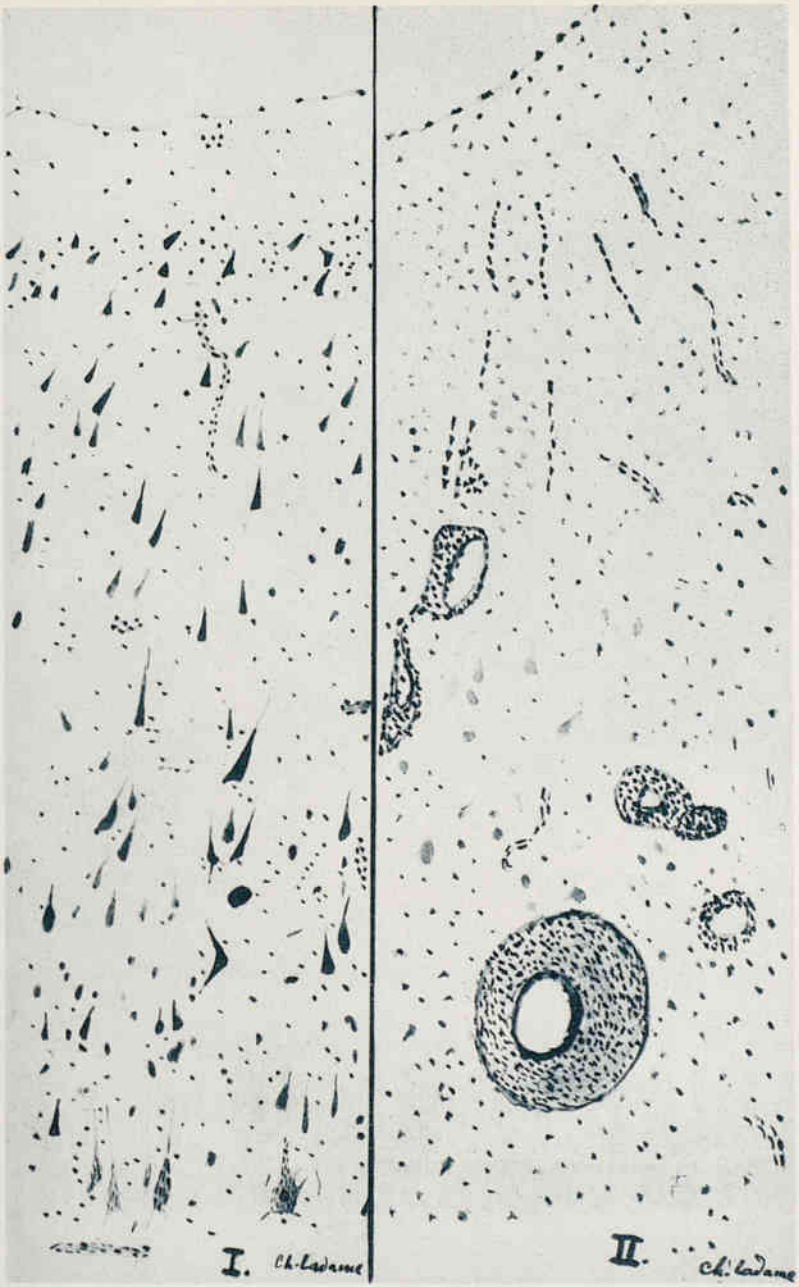
Le second groupe comprend deux divisions importantes, celle des arrêts de développement (idioties, imbécillité,) et les psychoses acquises (paralysie générale, etc.). Qui pourrait prévoir ce que les recherches ultérieures nous révéleront au sujet des psychopathies, par exemple, et d'autres psychoses fonctionnelles ! Où classer les épilepsies ? car depuis les formes frustes jusqu'aux formes graves, progressives et avec démence terminale, il y a toutes les possibilités pour les faire entrer dans les deux divisions.

Ces considérations nous invitent à la plus grande circonspection. Nous ne pouvons mieux faire qu'accumuler des matériaux pour établir, dans un avenir peut-être encore lointain, la classification anatomique désirée sur des bases réelles et indiscutables.

Les trois rapports et les discussions qui viennent d'avoir lieu au congrès de Budapest, sur la classification des maladies mentales, ne nous montrent-ils pas, dans les divergences profondes des auteurs, combien nous sommes encore éloignés du but ?

Nous ne saurions trop insister, la méthode qui nous semble être la vraie pour arriver à un résultat dans ce domaine, c'est l'étude des altérations cérébrales en utilisant les données architecturales fournies par Brodmann.

Les altérations histologiques des éléments cellulaires et des tissus de l'écorce cérébrale observées dans les maladies mentales sont, en fait, les lésions banales de la pathologie générale que l'on rencontre dans les affections de tous les autres organes de l'économie ; en tenant compte toutefois



LA BASE ANATOMIQUE DES PSYCHOSES
(Ch Ladame).

I. **Démence précoce.** Femme de 40 ans. — Fragment de l'écorce de la paracentrale. (Bleu de toluidine). La lésion cellulaire est la plus marquée, l'écorce a ses dimensions et son architecture normales.

II. **Paralysie générale.** Homme de 48 ans. - Fragment de l'écorce de la paracentrale. (Bleu de toluidine). Les lésions vasculaires, le désordre architectonique frappent par leur intensité. — Les plus petits capillaires sont mis en évidence.

Les cellules nerveuses sont dégénérées ou sclérosées.



LA BASE ANATOMIQUE DES PSYCHOSES
(Ch. Ladame).

III. **Démence artériosclérotique.** Homme de 60 ans. — Fragment de l'écorce de la paracentrale. (Bleu de toluidine). Lésions marquées des cellules ganglionnaires, du tissu interstitiel et dégénérescence des vaisseaux.

IV. **Démence sénile.** Homme de 70 ans. — Fragment de l'écorce de la paracentrale. (Bleu de toluidine). Atrophie de l'écorce, les lésions sont interstitielles et aussi cellulaires, cesdernières sont atrophiées ou dégénérées.

de l'allure spéciale que peuvent avoir les diverses altérations de la substance cérébrale du fait de la présence de la névroglie.

La combinaison entre elles de ces différentes altérations et leur localisation pourront seules nous donner les éléments indispensables pour établir anatomiquement la distinction qui existe entre les différentes formes de psychoses connues.

Aucune de ces altérations ne possède en soi les caractères particuliers qui lui permettraient de définir une entité morbide psychique. La périvasculite de la paralysie générale elle-même peut être observée dans d'autres affections mentales, sans compter les inflammations aiguës spontanées ou expérimentales.

Si, d'une part, aucune de ces altérations ne saurait caractériser par elle-même une psychose, et si, d'autre part, comme nous l'affirmons sur la foi de nombreuses observations, aucun des cerveaux provenant d'aliénés n'a été trouvé sain ou normal, c'est-à-dire indemne d'altérations de l'un ou de l'autre de ses tissus ; comment alors concevoir la base anatomique des maladies mentales ?

Je répète ici ce que j'ai déjà dit ailleurs. Laissant de côté la lésion histopathologique, nous estimons qu'il faut examiner le cerveau en entier par la méthode des coupes sériées. L'étude de l'encéphale des aliénés, par ce procédé seulement, nous révèlera un jour ce qu'en vain on a cherché jusqu'ici dans de petits fragments du cerveau prélevés dans toutes les régions de l'écorce.

Une vue d'ensemble nous fait encore défaut actuellement et, c'est à n'en pas douter, la base indispensable à posséder pour être autorisé à parler de l'anatomie pathologique de la folie.

L'idée première de cette conception nouvelle de l'anatomie pathologique des maladies mentales nous a été suggérée par l'étude des beaux travaux de Brodmann sur la cytoarchitecture de l'écorce de l'Encéphale des mammifères et de l'homme.

Les recherches que l'on sera appelé à entreprendre pour pouvoir adopter ou combattre cette hypothèse, sont considérables, elles demandent du temps et de nombreux collaborateurs, mais elles ne sont pas irréalisables.

C'est aussi en examinant méthodiquement des centaines de coupes sériées que l'on parviendra sans doute à saisir les particularités de constitution individuelles qui président aux différences psychologiques des individus normaux. C'est alors que l'on saura s'il y a des voies préétablies et héritées ou seulement des prédispositions, qui, travaillées par l'habitude, deviennent des chemins plus faciles qu'une incitation quelconque suit de préférence, car elle rencontre peu ou pas de résistance dans cette direction là ?

C'est encore par ce procédé que l'on sera à même de déterminer dans quelles régions et dans quelles couches évoluent les processus pathologiques qui caractérisent les diverses psychoses.

De la comparaison des données fournies par le microscope et par la clinique, on pourra peut-être saisir la corrélation que ces phénomènes peuvent avoir les uns avec les autres et prévoir la lésion par symptôme ? Il est évident que la lésion de la même couche dans la même région doit constamment produire le même symptôme. Cette supposition n'a rien de téméraire, elle est au contraire parfaitement conforme à la théorie des localisations cérébrales, physiologiques et anatomiques.

Les psychoses sont, en somme, des entités morbides excessivement polymorphes ; un grand nombre de symptômes se retrouvent dans certains cas et pas dans d'autres, même parmi ceux que l'on a l'habitude de considérer comme pathognomoniques ; ce qui donne à chaque cas sa physionomie bien particulière, c'est à tel point que bien des auteurs ne veulent voir dans certaines formes que des syndromes et non des maladies bien définies. Nous pensons qu'il en sera ainsi aussi longtemps que l'on n'aura pas une base pour déterminer les caractères fondamentaux de chaque groupe ou espèce de maladie. Ce desideratum ne sera réalisé que lorsque nous serons en possession d'un critère anatomique, comme la chose existe pour les affections des autres organes de l'économie.

Comme les symptômes fondamentaux des psychoses sont constants, il faut bien supposer qu'il se trouve à leur base une lésion anatomique, constante elle aussi. C'est elle qu'il nous reste à déterminer pour pouvoir étayer avec plus de précision le fondement organique des diverses affections mentales.

Pour ne citer qu'un exemple, ne serait-il pas étonnant que les phases si identiques à elles-mêmes de la folie maniaque-dépressive fussent uniquement d'origine psychique ? Ne doit-il pas y avoir là quelque vice originel de constitution de la corticalité ? On a de la peine à se représenter autrement que chaque phase puisse débuter, évoluer et se déterminer d'une façon quasi schématique, au point que celui qui a connu le malade pourrait en dicter presque mot à mot les diverses péripéties sans être contredit par les faits !

Nous pourrions passer ainsi en revue toutes les psychoses et retrouver des caractères identiques sous les apparences les plus diverses, ce qui nous donne l'espoir de démontrer un jour que la base anatomique n'est pas une vaine hypothèse, mais que c'est une conception reposant sur la réalité des faits.

Cette idée du reste commence à être prise en sérieuse considération. Certains auteurs, analysant les lésions qu'ils ont observées, disent par exem-

ple que les altérations étaient plus marquées dans telles ou telles couches corticales ; qu'elles étaient uniquement localisées dans telles couches de l'écorce !

D'autres savants même, ont déjà noté que dans certains cas telle couche de l'écorce ne s'était pas développée du tout. C'est ainsi que Kölpin cite un cas de chorée dont il examina le cerveau au microscope, il trouva que la couche granuleuse avait subi un arrêt de développement. Dans la discussion que souleva cette communication, Brodmann expliqua qu'il s'agissait là de la persistance partielle du type infantile de la couche intéressée.

Janet, dans son dernier volume sur les psychoses et Claparède, dans sa communication à la première séance de la Société suisse de Neurologie, ont montré qu'il fallait s'efforcer d'étudier les maladies mentales en se plaçant sur le terrain biologique, car nombre de manifestations de ces malades ne sont autre chose qu'un retour ancestral ? s'il en est ainsi et nous n'avons aucune raison d'en douter, à plus forte raison quand on a longtemps vécu parmi les aliénés, que l'on a l'occasion de voir journellement, s'il en est ainsi, dis-je, on se demande comment la transmission et la manifestation de ces caractères pourraient s'effectuer s'il n'y avait pas une empreinte organique profonde. Comme ces manifestations sont ancrées dans le cerveau de l'individu, comme ce sont en somme des caractères généraux, impersonnels, des caractères de race, ils ont dû se former lentement à travers les générations et mettront aussi bien du temps pour disparaître. Aussi l'organe, l'aire cérébrale d'où ils proviennent doit-elle continuer à réapparaître dans l'organisation générale du cerveau. Ne savons-nous pas que les fonctions les plus anciennes sont aussi les plus tenaces.

Si l'on rapproche cette hypothèse de l'opinion émise par *Pilcz* que la base anatomique de la folie maniaque-dépressive pourrait bien être un vice de conformation de l'écorce cérébrale, quelque chose comme une aberration, un retour ancestral, on voit converger vers la même pensée, mais par des voies différentes, les chercheurs préoccupés de trouver les preuves de la base organique des psychoses.

Bien que ces recherches soient encore isolées, elles n'en sont pas moins symptomatiques des tendances des savants contemporains. Cependant la marche en avant ne pourra s'opérer tant que le cerveau normal nous sera mal connu, tant que la physiologie de l'écorce cérébrale n'aura pas expliqué le fonctionnement des nombreux champs dont on nous parle, tant enfin, que la chimie du cerveau en sera à ses premiers essais.

Pouvons-nous seulement, dans l'état actuel de nos connaissances, établir un rapport défini et constant entre une maladie mentale donnée et les altérations histologiques constatées au microscope ?

Pouvons-nous affirmer qu'une différence de structure ou de fonctionnement explique les particularités psychiques des différentes individualités psychologiques ?

Que savons-nous, en fin de compte, du cerveau normal, de sa physiologie, de ses structures cyto et myéloarchitectoniques individuelles ? Que savons-nous du chimisme des cellules et des fibrilles nerveuses ?

Les altérations histologiques que nous observons au microscope sont-elles bien l'image réelle et fidèle des troubles qui provoquent ou accompagnent une psychose ?

Il s'effectue sans nul doute, dans les cellules et les tissus de l'encéphale des échanges nutritifs fugaces, des modifications dynamiques et chimiques que nous ne connaissons pas, ne pouvant pas les fixer avec nos moyens techniques actuels, ou que nous ne savons pas reconnaître !

Les lésions anatomiques fines observées et décrites ne sont-elles pas en quelque sorte le stade ultime de toute une chaîne de processus qui nous échappent encore et dont nous ne fixons que le dernier terme !

Ce qui reviendrait à dire, d'une façon quelque peu paradoxale, que nous ne connaissons de la vie du cerveau que l'image de sa mort.

Ces constatations, pour pessimistes qu'elles soient, n'enlèvent rien à la valeur des recherches que l'hypothèse des champs corticaux incite à entreprendre pour se justifier.

En résumé, nous formulons notre réponse à la première question dans les thèses suivantes :

1° « La base anatomique » est un terme général qui comprend aussi bien les modifications chimiques fugaces que les altérations constantes et définitives des éléments nerveux ; on pourrait la définir : tout changement effectué dans la formule physico-chimique du protoplasma cellulaire.

2° La constitution anatomique et histologique, la cyto-et myélo-architecture du cerveau normal offre de grandes variations individuelles, encore peu connues et mal déterminées ; on pourra peut-être un jour y rapporter les variétés psychologiques des individus normaux.

3° Les altérations pathologiques du cerveau dans les maladies mentales frappent cet organe, soit pendant son évolution première, soit pendant sa vie adulte. On a alors les arrêts de développement (idioties, imbécillité) et les psychoses proprement dites.

4° Ces altérations ont été décrites pêle-mêle, sans aucun ordre jusqu'ici ; aucun système ni aucune idée directrice n'ont présidé à leur classification.

5° Nous estimons que la constitution cyto et myéloarchitectonique de l'écorce cérébrale, qui nous permet de diviser le manteau encéphalique en aires ou en zones à caractères nets et distincts, nous fournira dans un

avenir plus ou moins prochain les moyens de fixer la base anatomique des psychoses, en ordonnant les nombreuses constatations histopathologiques recueillies jusqu'à ce jour et à l'examen microscopique de la plupart des maladies mentales.

6° Il y a, dans les psychoses, des lésions constantes et faciles à démontrer. Elles ne sont pas typiques quoi qu'on en ait dit. Aucune des lésions histologiques décrites jusqu'ici n'a pu nous donner l'explication d'un symptôme psychique quelconque (idées délirantes, hallucinations, etc., etc.).

7° Les troubles fonctionnels les plus légers et les plus fugaces sont certainement conditionnés ou accompagnés par des troubles correspondants dans les échanges nutritifs et par des modifications dans la constitution bio-chimique du protoplasma des éléments nerveux.

*
* *

Examinons maintenant la deuxième question.

Est-il possible d'attribuer la priorité au trouble psychique ou à la lésion anatomique dans la genèse des psychoses ?

C'est le trouble psychique qui est primaire, disent les uns, c'est lui qui est le générateur des altérations histologiques que l'on démontre au microscope.

C'est au contraire la lésion anatomique qui provoque les désordres psychiques, disent les autres.

Cette discussion, dont l'allure scolastique a tout lieu de surprendre, peut avoir des conséquences pratiques que l'on aurait bien tort de méconnaître.

Certains auteurs, et certes ils ne sont pas les premiers venus, attachent une importance considérable à la priorité des troubles psychiques dans la genèse des psychoses. Ils sont fermement convaincus de l'efficacité d'une intervention médicale psychothérapeutique dans un grand nombre de cas de maladies mentales, parce que, disent-ils, la base anatomique est encore bonne, ce n'est que le fonctionnement qui est dérangé, et nous nous chargeons bien de remettre de l'ordre dans ce mécanisme, de faire en quelque sorte de l'orthopédie psychique par une dialectique serrée et logique. On refait la mentalité dévoyée d'un individu malade, on redresse celui qui a une façon anormale de penser ! Tandis que s'il y avait lésion organique, primaire, tout effort serait vain et toute peine perdue, cela reviendrait, comme le disait un de mes maîtres, à coller un emplâtre sur une jambe de bois.

Peu importe, semble-t-il au premier abord, qu'une psychose débute par un désordre psychique ou par une lésion anatomique.

Il faut bien reconnaître en effet que dans l'immense majorité des cas, le malade vient trouver le médecin, de gré ou de force, lorsque la maladie a déjà quelques mois au moins de durée. Si la psychose est d'origine psychologique, depuis le temps qu'elle dure, elle a bien pu provoquer des désordres organiques. Si, au contraire, elle est provoquée par des modifications dans les échanges nutritifs, dans le chimisme cérébral, il y a bien des chances pour qu'on en soit au même point que dans le cas précédent. Au point de vue pratique du traitement, il est bien indifférent qu'il en soit ainsi ou autrement. La conduite du psycho-thérapeute sera la même à l'égard de son malade. Comme les décès de la plupart des aliénés n'ont lieu que de nombreuses années après que la maladie a évolué, les renseignements que l'autopsie pourra nous fournir dans l'occurrence, alors qu'il s'agit de déterminer le point de départ de la maladie, ne sera d'aucune valeur.

Nous sommes donc obligés de nous adresser aux cas aigus ou suraigus, qui n'ont que quelques jours, une semaine tout au plus, de durée et dont le nombre est très restreint, Il est indispensable dans ces cas de pratiquer l'autopsie le plus tôt possible et l'examen microscopique exige des méthodes spéciales.

On constate alors qu'il existe des lésions étendues, diffuses et souvent considérables des éléments cellulaires. En effet, les cellules névrogliques, les cellules endothéliales des vaisseaux sont remplies, gorgées de granulations fines, colorées en orange par le Scharlachrot. Ces granulations, ces gouttelettes pour leur donner une dénomination appropriée à leur état physique, représentent une des phases de la désintégration du protoplasma cellulaire. Les substances produites sont appelées substances protagoïdes, lipoïdes ; elles témoignent d'une oxydation active du protoplasma cellulaire. Elles sont la preuve des modifications chimiques intenses qui s'effectuent dans les éléments cellulaires de l'écorce sous l'influence d'un processus pathologique qui évolue dans l'écorce cérébrale et dont les manifestations psychiques se traduisent par le délire avec ses symptômes variés.

Ce phénomène est en quelque sorte l'analogue de la tuméfaction trouble du parenchyme du rein ou des autres organes du corps humain.

Dans ces cas de délire aigu transitoire, la maladie éclate le plus souvent d'une manière brusque dans un organisme jusque-là apparemment sain, et elle est de courte durée, les altérations observées témoignent de l'acuité du processus morbide, aussi il est permis d'admettre, avec quelque apparence de raison, que les modifications bio-chimiques constatées (et nous ne voyons que peu de chose encore) sont concomitantes des désordres psychiques, les symptômes du délire.

Ne serait-on même pas en droit d'affirmer que l'état d'intoxication et

conséquemment, les troubles organiques ont précédé l'apparition des symptômes psychiques ? N'est-ce pas, en effet, ce que l'on observe journellement pour les maladies infectieuses, le typhus, la pneumonie, l'influenza ? N'en est-il pas ainsi dans les intoxications médicamenteuses ?

On objectera peut-être qu'il n'est pas possible de comparer ces affections là avec les psychonévroses et les psychoses dites fonctionnelles ?

Comment expliquer alors le fait que bien des auteurs, même parmi ceux qui défendent brillamment la thèse de l'origine psychologique des psychoses, adoptent avec empressement la grande hypothèse à la mode, je veux dire l'autointoxication, pour expliquer la genèse des psychoses.

Jung, dans sa magistrale étude sur « la psychologie de la pémence précoce », n'écrit-il pas à la page 41 ce qui suit : « On ne peut pas contester la possibilité que l'intoxication surgisse primordialement de causes somatiques, et, qu'ensuite, le complexus psychologique survenu par hasard le dernier, soit saisi et pathologiquement transformé. »

Cet aveu, venant d'un savant si compétent, est précieux à recueillir.

S'il faut admettre un X, une toxine, pour expliquer la fixation d'un complexus, ce qui n'est autre chose qu'expliquer l'origine d'une psychose, c'en est fait alors de l'origine psychologique des psychonévroses et à plus forte raison des maladies mentales ! Si le psychisme primaire a besoin d'un tel adjuvant, c'est nous mettre tous d'accord, car admettre la toxine, c'est admettre la base organique, la base anatomique, c'est reconnaître que cet X agit sur les éléments cellulaires en modifiant leur formule bio-chimique par le trouble qu'apporte la toxine dans les échanges nutritifs normaux.

Jung insiste particulièrement sur la fixation par la toxine de ce complexus qui devient ainsi durable, ce que l'on constate dans de nombreux cas de démence précoce. C'est là encore un argument de plus en faveur de la thèse des matérialistes.

Nous laissons complètement de côté, dans cette argumentation, les résultats importants que nous fournit l'expérimentation chez les animaux ; les réactions histologiques constatables au microscope ne peuvent pas se rattacher à un équivalent psychique homologable. Notons seulement la valeur des images livrées d'heure en heure, pour ainsi dire, par les modifications que l'on provoque dans les échanges nutritifs. Ces expériences jettent une vive lumière sur les premières réactions du protoplasma cellulaire à la plus légère modification de la circulation sanguine des centres nerveux, soit par un agent physique, soit par une substance chimique, soit enfin par les poisons microbiens.

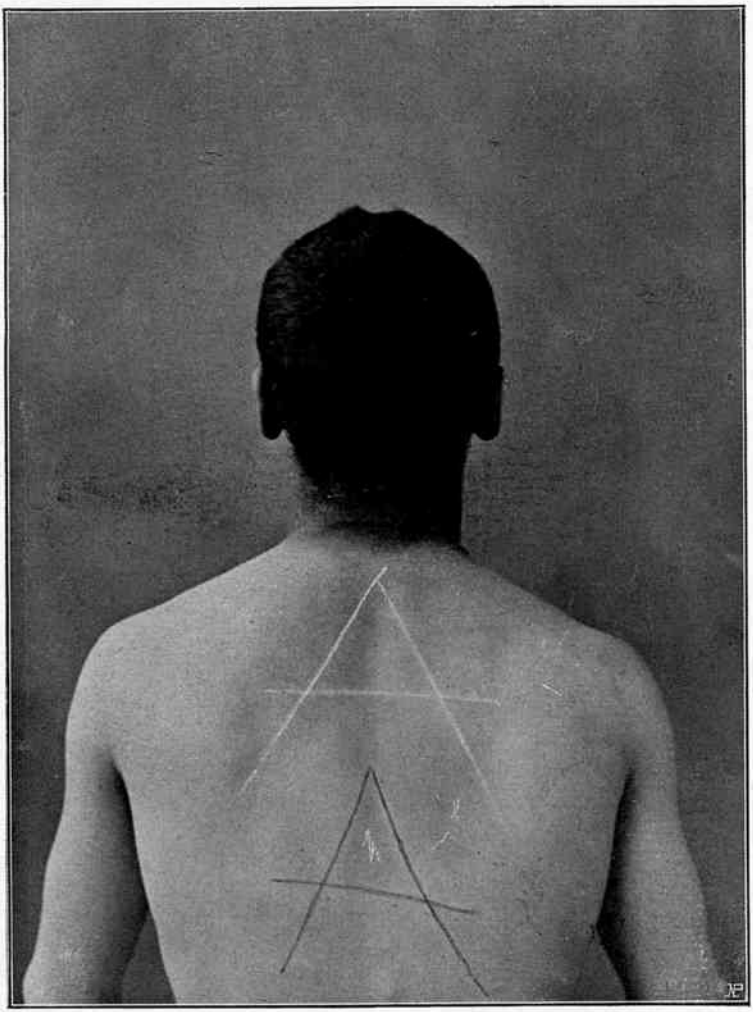
On le voit, il n'est pas aisé de prendre position pour l'une ou l'autre des deux possibilités. Faut-il donner la priorité aux processus anatomiques ou au contraire aux troubles psychologiques ?

En dépit des apparences, les faits d'expérimentation et d'observation ne sont ni assez nombreux, ni assez concluants pour qu'il soit scientifiquement possible de considérer l'un ou l'autre de ces deux facteurs comme le générateur des phychoses.

Il est plus sage pour le moment de collationner le matériel d'observations indispensables qui permettra de trancher un jour la question.

Importe-t-il, en fin de compte, que la solution soit donnée dans un sens ou dans l'autre ?

Certes, il n'est pas indifférent au point de vue pathogénique que la priorité soit attribuée aux troubles psychiques plutôt qu'aux lésions organiques. Mais pour ce qui concerne le traitement de la maladie, à notre avis, cela revient au même.



DERMOGRAPHISME ROUGE ET BLANC

(*Roudnew.*)

MASSON ET Cie, Éditeurs.

DERMOGRAPHISME ROUGE ET BLANC

PAR

M. ROUDNEW

Privat-Docent de l'Université d'Odessa.

(Pl. XVII)

C'est ainsi qu'on désigne un phénomène qui se produit sur la peau de certains malades sous l'influence d'irritations locales, d'ordre tout mécanique, et qui consiste dans l'apparition de raies rouges ou blanches sur les endroits irrités. L'étude de ce phénomène est de date toute récente ; le dermographisme rouge a été décrit par *Dujardin-Beaumetz* en 1879, qui a observé une malade sur la peau de laquelle, à la suite d'irritations mécaniques, apparaissaient des raies rouges en bourrelet (proéminentes) et qui persistaient pendant des heures (femme autographique). L'éminent Barthélemy (1) a observé 70 malades qui présentaient le phénomène du dermographisme rouge et seulement deux avec le dermographisme blanc, ce qui paraît indiquer la rareté relative de ce dernier phénomène. *Nicolsky* (2), au contraire, considère le dermographisme blanc comme très commun chez les personnes atteintes de maladies cutanées, dont certaines (prurigo) semblent y prédisposer particulièrement. Les savants auteurs du traité intitulé « Le Dermographisme chez les aliénés » (*Séglas* et *Darcanne*) (3) ou trouvé, sur 204 malades, soumis à leurs examens, le phénomène du dermographisme chez plus de 76, soit à peu près 38 0/0.

Les auteurs décrivent deux sortes de dermographisme — les raies rouges plates — non proéminentes et un autre qu'ils désignent sous le nom de dermo-stéréographisme et qui consiste en un bourrelet blanc bordé de deux lignes rouges. *Séglas* et *Darcanne* ne font que constater la fréquence relative de ce phénomène, *Nicolsky*, au contraire, tâche de déduire de ces faits quelques conclusions utiles pour l'étiologie des maladies de la peau. Il est hors de doute, que chez les aliénés, les désordres du système vasculaire jouent un rôle prépondérant ; déjà *Meinert* avait étudié et démontré l'influence des troubles de la circulation du sang dans le cerveau sur l'étiologie des maladies mentales. Il a émis l'opinion que la mélancolie est

(1) Barthélemy, *Etude sur le dermographisme*, 1893.
(2) Nicolsky, *Dermographisme blanc*, 1902.
(3) Séglas et Darcanne, *Le dermographisme chez les aliénés*, 1902.

produite par l'anémie et la manie par l'hyperémie des couches corticales du cerveau. Ceci nous montre de quelle importance est l'étude des phénomènes morbides dont il est question ici même pour la connaissance de l'état des centres nerveux, qui régissent le système de la circulation du sang. D'un autre côté, étant donné que le mécanisme du retrécissement et de la dilatation des vaisseaux sanguins, capillaires et autres, n'est pas suffisamment connu et étudié, nous pouvons présumer que l'examen approfondi des phénomènes pathologiques dans ce domaine peut contribuer à éclaircir bien des points obscurs de la question. Pour apporter quelques lumières dans ce qui reste encore d'obscur dans cette partie de la physiologie, j'ai entrepris l'examen détaillé de plusieurs aliénés qui présentaient les phénomènes du dermographisme.

L'idée de faire du phénomène de la dermographie l'objet de mes études m'a été suggéré par une observation que jai eu l'occasion de faire dans mon service de l'hôpital des aliénés d'Odessa d'une malade qui présentait un cas en apparence insolite des deux sortes de dermographisme, blanc et rouge, selon le degré de l'intensité de l'irritation locale. Outre ceci, le sujet présentait au plus haut degré les troubles vasomoteurs, des rougeurs intenses ou la pâleur extrême de telle ou telle partie du corps : visage, poitrine, partie supérieure du dos, la teinte marbrée de la peau des bras, jambes, cuisses et le cyanose des mains et des pieds. La plus légère irritation, une ligne tracée par un objet mousse est suivie immédiatement de l'apparition d'une raie d'un blanc de craie, dermographisme blanc; une ligne tracée avec force, amène l'apparition d'une raie d'un rouge intense, dermographisme rouge; l'irritation de moyenne intensité provoque l'apparition de raies rouges accompagnées de raies blanches. De ce qui précède on voit qu'un même malade peut présenter le phénomène du dermographisme sous tous ces trois aspects qui semblent pourtant être très différents, fait qui ne peut pas ne pas arrêter votre attention. Cherchons l'explication de ce fait qui semble insolite. Adressons-nous à la physiologie du système vasculaire. On sait que le système vasomoteur est constitué de deux sortes de nerfs, les constricteurs et les dilatateurs des vaisseaux qui sont régis par des centres nerveux particuliers, logés dans la moelle épinière et par le centre vasomoteur commun qui se trouve dans la moelle allongée dont l'excitation produit la contraction générale des vaisseaux produite par le jeu des fibres musculaires logés dans leurs parois.

La physiologie qui reconnait l'existence d'un centre vasomoteur principal, sait expliquer le mécanisme de la construction des vaisseaux, mais se trouve très embarrassée quand il s'agit du phénomène contraire, la dilatation, vu qu'il n'existe pas dans les membranes des vaisseaux de fibres musculaires dont l'action produirait leur distention. Evidemment, la seule ma-

nière d'expliquer le phénomène est d'admettre la parésie des nerfs qui produisent la constriction. Nous ignorons où se produit cette action paralysante : à la périphérie ou dans les centres. Mais nous savons qu'un centre vasomoteur, dont le siège est dans la moelle allongée, existe ; que ce centre, comme le prouvent les expériences, est extrêmement sensible ; que les irritations de ce centre sont suivies de retrécissement et non de la dilatation des vaisseaux (1).

Le centre vasomoteur appartient à la vie végétale ; son action sur les muscles est purement réflexe et présente la forme la plus classique du réflexe ; là est son rôle biologique, l'abolition de son influence est suivie de la dilatation des vaisseaux. La question se pose d'elle-même : ne serait-il pas permis d'expliquer la dilatation des vaisseaux, qui est produite par l'irritation locale comme le résultat de l'activité de ce centre vasomoteur, c'est-à-dire d'admettre que les irritations locales (extérieures) de faible intensité augmentent sa tonicité et partant la contraction des vaisseaux sanguins tandis que les irritations fortes produisent l'effet contraire ?

Les faits analogues à celui-ci sont d'ailleurs connus des physiologistes. Ainsi : la pression faible sur la patte de derrière de la grenouille amène l'augmentation notable du réflexe de préhension, la pression forte, au contraire, produit son abolition.

Revenons à notre observation. Le malade que nous étudions présente le phénomène de dermographisme sous ses deux aspects ou formes : rouge et blanc. Nicolsky en opposant ces deux formes trouve qu'elles sont le résultat de deux actions vasomotrices contraires l'une à l'autre ; dans l'un des cas les dilatateurs des vaisseaux sont en état de très forte excitation, dans l'autre, au contraire, ce sont les constricteurs. Donc les deux centres, si on en admet l'existence, sont dans le même état (Il serait peut-être opportun pour certains cas, d'admettre la parésie d'un genre de nerfs accompagnant l'excitation de leurs antagonistes). Cette explication du phénomène de dermographisme est admissible chaque fois que l'on observe un seul genre. Avec le blanc on admettrait l'irritation des centres de la constriction, avec le rouge, celle de la dilatation. Mais où la chercher en présence d'un sujet qui présente le dermographisme sous ces deux formes et chez lequel on peut faire apparaître à volonté l'un ou l'autre ? A l'excitation de quels nerfs penserons-nous ? Faut-il admettre : 1° que les deux centres de la dilatation et de la constriction se trouvent dans un état d'excitation, mais que l'action de l'un commence à la suite d'une irritation peu intense, tandis que l'action de l'autre n'entre en jeu qu'après une très forte ; 2° un seul centre est en état d'irritabilité, mais qui répond à l'irritation extérieure de deux manières différentes selon l'intensité de l'irritation ?

(1) Patrizi, *Reflexi vasculosi*. Riv. di. freniatr., 1897.

Encore plus de difficulté présente le cas dans lequel une forme de dermographisme fait place à l'autre où nous observons tantôt le rouge, tantôt le blanc et où le dernier finit par prédominer. Dans le cas observé par le Professeur *Nicolsky*, par exemple, le dermographisme blanc a fait place au dermographisme rouge et sous l'influence de bains sulfureux est redevenu blanc.

C'est dans le but d'éclaircir tout ce qu'il y a d'obscur dans ces questions de physiologie d'un si grand intérêt que j'ai entrepris l'examen et l'étude de 87 aliénés dont la plupart étaient atteints de paralysie progressive. Mes observations m'ont conduit à des conclusions que je vais exposer :

1° Il existe une catégorie de malades chez lesquels on peut provoquer alternativement l'apparition de raies tantôt blanches tantôt rouges selon l'intensité de l'irritation déterminatrice.

2° L'irritation faible provoque le dermographisme blanc, et si par mégarde l'on appuie plus fortement le rouge apparaît.

Il n'est pas aisé, faute d'instruments et d'appareils, de déterminer le degré de l'irritation nécessaire pour la provocation de ce phénomène, les dispositions individuelles du malade jouent d'ailleurs aussi leur rôle.

Tout ceci nous explique ce fait, que l'irritation faible amène la contraction, l'irritation forte a pour effet le phénomène contraire.

3° Le dermographisme blanc est plus rare que le rouge.

4° Le dermographisme blanc ne se transforme pas ordinairement en rouge.

5° Le dermographisme rouge n'est provoqué que par une irritation relativement intense.

6° Le dermographisme rouge est quelquefois accompagné de dermographisme blanc.

7° Plus les raies rouges sont intenses, plus les raies blanches sont accusées.

8° Le dermographisme rouge se change quelquefois en dermographisme blanc.

9° Les malades chez lesquels on peut provoquer l'apparition des deux dermographismes sont sujets aussi aux troubles vaso-moteurs, tels que l'état cyanotique des mains et des pieds, la teinte marbrée de la peau, et quelquefois une abondante sécrétion de sueur.

Mais comment s'expliquer tous ces phénomènes ?

Détermann (1), qui a bien étudié les névroses des vaisseaux sanguins, avoue qu'il ne peut comprendre les désordres d'origine nerveuse des vaisseaux sans admettre un désordre dans les centres qui régissent le système vasculaire et dont le siège est dans la moelle allongée. Si nous admettons

(1) Determann, *Les neuroses du cœur*, 1895.

que dans tous les cas de dermographisme ce centre se trouve en désordre, tous les phénomènes dont il s'agit dans cette étude se laissent expliquer d'une manière plausible par le degré plus ou moins grand de ce désordre notamment :

a) Le dermographisme blanc, quand il survient seul, indique l'irritation du centre vasomoteur (spasme) ;

b) Le dermographisme rouge seul, indique la fatigue de ce même centre (parésie) ;

c) Le blanc et le rouge, quand ils apparaissent simultanément ou bien sont immédiatement remplacés l'un par l'autre, font penser à la neurasthénie de ce centre.

Toutes ces observations ont été faites en 1902 (1). Les auteurs (2) qui ont écrit ultérieurement sur ce sujet, paraissent ignorer la coexistence des deux dermographismes et la possibilité de les provoquer chez le même sujet.

(1) Roudnew, *Le dermographisme rouge et blanc chez les aliénés*, 1902. Rapport médical. Odessa.

(2) Nicolksy, Obosren psychiatr. russe, 1906-45 ; Sarochewsky, *ibid.*, 1906-529 ; 1907-469.

Cet intéressant travail avait été adressé à la Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière *quelques jours avant la mort prématurée de son auteur. La* Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière *s'associe aux douloureux regrets causés par la perte du neurologiste érudit et distingué qu'était* Johanny Roux.

DE L'HYSTÉRIE TRAUMATIQUE

PAR

Johanny ROUX (de St-Etienne)

§ I. — *Nature et pathogénie de l'hystérie.*

Pour bien comprendre, et enfermer dans les limites qui leur conviennent, les manifestations de cette maladie, il faut d'abord avoir une conception nette de l'hystérie, telle qu'elle se dégage des travaux récents.

C'est Babinski surtout qui a contribué à *démembrer l'hystérie traditionnelle*, suivant son expression. Depuis 1901, dans une série de travaux, et surtout au Congrès de Genève (1907) et à la Société de Neurologie (1908), il a eu le mérite d'établir définitivement : 1° que les prétendus stigmates n'avaient aucune espèce d'importance, attendu qu'ils étaient le résultat de la suggestion produite par l'examen, comme l'avaient déjà dit Bernheim et Schultze (de Bonn) (1) ; 2° qu'il fallait délibérément rattacher à la supercherie consciente et plus ou moins volontaire les œdèmes, les troubles trophiques, la fièvre que l'on croyait autrefois pouvoir être produits par l'hystérie ; 3° que cette maladie était également incapable de produire des troubles viscéraux tels que hémoptysies, hématémèses, hématuries, anurie... Comme d'autre part il a montré que très souvent on a pris pour des accidents hystériques, soit des lésions organiques indubitables, soit d'autres états névropathiques, l'hystérie s'est trouvée réduite, comme nous l'avons dit, à part la crise, à quelques paralysies, quelques contractures, certains mouvements anormaux, quelques troubles de la sensibilité.

Ce démembrement de l'hystérie n'a pas été l'œuvre d'un seul homme, mais de toute une époque, à partir de la mort de Charcot. Il faut laisser à Babinski le très grand mérite d'avoir précisé les notions ci-dessus, et opiniâtrement lutté pour les faire triompher. A la dernière discussion de la Société de Neurologie, admises à la très grande majorité, elles ont soulevé quelques doutes, mais pas de contradictions sérieusement motivées. Nous les admettons sans réserves ; il y a d'ailleurs dix ans que nous avions cessé de rechercher les stigmates de l'hystérie ; quant aux œdèmes, trou-

(1) Schultze (de Bonn), Congrès des neurologistes allemands, Bade, 1891.

bles trophiques, troubles organiques... il ne nous avait jamais été donné d'en attribuer à l'hystérie.

Babinski a été moins heureux quand il s'est agi de faire accepter sa définition des accidents hystériques. Il ne considère comme tels, que ceux dont la suggestion est susceptible de provoquer l'apparition et la disparition et qui sont curables par la persuasion. Il les appelle des accidents pithiatiques de πειθω persuasion et ατος guérissable. L'hystérie est dès lors un état qui rend les sujets qui en sont atteints, capables de s'auto-suggestionner.

Cette définition a le tort de définir une chose par une autre chose guère mieux définie. Ils est aussi difficile de délimiter la suggestion que l'hystérie. Aussi Babinski a-t-il trouvé sur ce point des oppositions irréductibles.

Il lui aurait été facile de présenter ses idées sous une forme plus aisément acceptable.

« On trouve sans cesse la simulation dans l'histoire de l'hystérie » (1). dit-il. A une interrogation de Brissaud, il répond : « Pour moi, il n'existe aucun critérium permettant de distinguer les phénomènes suggérés des phénomènes simulés. Ce ne sont que des considérations d'ordre moral qui peuvent porter le médecin à écarter l'hypothèse de simulation » (2).

S'il y a identité objective entre les phénomènes suggérés et les phénomènes simulés, comme il est beaucoup plus facile de s'entendre sur le domaine de ces derniers, ne vaudrait-il pas mieux définir l'hystérie par la simulation plutôt que par la suggestion et dire : *ne devront être admis comme accidents hystériques que ceux susceptibles d'être reproduits par la simulation.*

Il y a là plus qu'une question de mot et de comparaison.

Tous les auteurs ont fait ressortir le rôle considérable de la simulation dans l'hystérie. On peut aller plus loin et dire : *l'hystérie tout entière n'est que simulation.*

Le blessé qui cupidement, sournoisement, tout à fait consciemment et volontairement, simule des malaises pour obtenir une indemnité, celui-là, évidemment, n'est pas un hystérique.

Le pathomime dont Dieulafoy a présenté l'observation à l'Académie de médecine était bien un hystérique. Il avait poussé, jusqu'à se faire amputer le bras, une simulation consistant à faire passer pour des troubles trophiques des ulcérations dues à l'application de potasse caustique. La simulation est ici tout à fait désintéressée, pleinement consciente, en partie volontaire, en partie impulsive. Il faut ranger dans la même catégorie le

(1) Babinski, *Démembrement de l'hystérie traditionnelle*, Semaine Médicale, 1909.
(2) *Revue Neurologique*, 1908, p. 391.

malade de Balzer qui se cautérisait au fer rouge, la jeune fille citée par Brissaud qui s'enfonçait des aiguilles so s la peau, toute la série de malades ayant, par des moyens variés, simulé de la fièvre, des hémoptysies, des hématuries, des anuries, de l'anorexie..... Tous étaient des hystériques. il n'y aura personne pour le nier.

Chez l'hystérique qui, à la suite d'un coup insignifiant sur la main, présente une paralysie de l'avant-bras, la simulation est aussi certaine. A quel point consciente et volontaire ? Personne ne saurait le dire, pas même la malade, car en vérité elle ne sait pas jusqu'à quel point elle est sincère. Dans les anesthésies, il en est de même, simulation en partie consciente et volontaire, en partie inconsciente et impulsive. Dans les contractures, surtout lorsque elles sont extrêmes au point d'enfoncer les ongles dans la peau, et tenaces au point d'amener des rétractions fibro-tendineuses, la simulation est à fait inconsciente et involontaire.

Nous insistons là-dessus : entre cette simulation qui est évidemment inconsciente et involontaire et celle qui, tout à fait consciente, est presque entièrement volontaire, il y a tous les degrés, tous les intermédiaires. Donc aucune raison de ne pas admettre identité de nature, car nous savons bien, c'est là une notion psychologique classique, que le même acte peut être tour à tour volontaire et conscient, puis involontaire, automatique ,mais encore conscient, enfin complètement automatique et inconscient.

Nous avions donc raison de dire : *toute l'hystérie n'est que simulation*. Cette conception, si elle n'est pas tout à fait celle de Babinski est directement inspirée de ses travaux.

En dehors de ce caractère tout subjectif et impossible à contrôler, d'être plus ou moins inconsciente et involontaire, la simulation hystérique offre quelques particularités, qui la distinguent de la dissimulation vulgaire, cupide.

L'hystérique simule sans but, pour rien, pour le plaisir de simuler, très souvent même à l'encontre de ses intérêts. Ce désintéressement absolu n'apparaît pas dans les accidents du travail, et toutes les fois qu'une indemnité pécuniaire est en question. Il est trop naturel, en vérité, qu'un blessé cherche à tirer parti souvent en y ajoutant de son crû, presque toujours en l'exagérant, d'un trouble, dont évidemment il méconnaît la nature. Cependant malgré cela, les hystériques apparaissent dans leurs revendications moins âpres, plus indifférents à l'issue de leurs procès que la plupart des autres blessés.

Ce qui est surtout remarquable, c'est la perfection et la ténacité avec lesquelles les hystériques simulent, d'ailleurs sans effort. Il n'est pas aussi facile qu'on le croit de simuler une maladie. Pour une simple monoplégie, l'accident le plus facile à imiter, il faut déjà une surveillance de tous les

instants, dont peu sont capables. Dans les anesthésies, lorsqu'il s'agit de supporter, avec un visage impassible et serein, les piqûres, les pincements les torsions des membres, tout ce que l'expert imagine de plus douloureux compatible avec l'intégrité corporelle, il y faut vraiment de l'héroïsme. Enfin la contracture qui enfonce les ongles dans la peau, dont la ténacité est attestée par l'accumulation dans la paume de la main de toutes les sécrétions cutanées, par la production, à la longue, de rétractions fibro-tendineuses, cette contracture paraît impossible à celui qui ne présente pas une prédisposition spéciale. Et cependant, pour chacun de ces exemples, on possède des cas de simulation avérée, avouée et souvent cupide. En réalité cependant, la simulation n'atteint un tel degré de perfection et de ténacité que chez les hystériques et il ne faut pas hésiter à qualifier comme tels même ceux qui avouent avoir agi consciemment, volontairement, cupidement. Le pathomime de Dieulafoy ne serait-il pas encore un hystérique, même si la simulation avait pu lui rapporter une petite rente ?

La simulation tout entière est-elle donc de l'hystérie ? Non assurément, il reste d'abord la simulation naïve, grossière, intermittente et changeante, plus ou moins facile à mettre en défaut. Et puis, en disant que chez les hystériques seuls, la simulation atteint un merveilleux degré de perfection et de ténacité, cela ne veut pas dire que nous fassions toujours de la maladie simulée un accident hystérique. Autant que les autres, les hystériques sont capables de calculs intéressés, alors ils simulent et ils simulent mieux que les autres, mais le résultat de leur simulation n'est pas un accident hystérique.

Il y a donc une *faculté spéciale*, qui est celle de simuler et nous touchons ici au problème de la *nature de l'hystérie*, que Babinski n'a pas osé aborder. En cette faculté tient toute la prédisposition héréditaire, congénitale, admise de tout le monde. Faculté n'est pas assez dire, car il y a toujours un besoin parallèle, un véritable *instinct de simulation*, une tendance générale à mentir, à tromper, à mystifier, à inventer des histoires extravagantes, comme le font par exemple les mythomanes de Dupré, qui sont bien des hystériques. Tous, mais inégalement, nous apportons cet instinct en naissant. Chez les uns il est rudimentaire, contrebalancé par l'instinct contraire de franchise et de droiture ; quelle que soit l'éducation, il ne se développe pas. Plus accentué chez d'autres, il ne demande pour se manifester qu'une certaine éducation, un certain milieu, que nous verrons. Chez d'autres enfin, dominateur et tyrannique, il apparaît quels que soient l'éducation et le milieu, et régente toute l'existence. Personne ne niera l'existence de ces trois catégories : il est des personnes qui ne peuvent pas devenir hystériques ; il en est qui le deviennent dans certai-

nes circonstances ; il en est enfin qui le sont toute leur vie, en toutes circonstances.

En ce qui concerne l'influence sur le developpement de l'hystérie, de l'éducation, du milieu, des circonstances, il faut noter un fait extrêmement intéressant. Nous pouvons voir apparaître cette tendance chez l'enfant et l'adolescent comprimés dans leur famille, chez la femme en puissance de mari, la maîtresse en dépendance d'amant ; elle est fréquente chez les domestiques, dans les pensionnats, dans les maisons de correction les pénitenciers, les prisons. Elle fleurit avec une exubérance inaccoutumée dans les orphelinats, où trop souvent l'hypocrisie est érigée en vertu. Je ne l'ai jamais vue chez un homme libre, maître de ses destinées. Je ne l'ai jamais vue chez ces femmes, que les circonstances ont placées à la tête d'un commerce ou d'une industrie, ou qui ont su simplement se créer une existence indépendante, qui se sont affranchies des compressions sociales et aussi des préjugés. *La mentalité hystérique est une mentalité de dépendance, de servage.*

Essayons de déterminer comment elle se développe, dans l'individu d'abord, dans la race ensuite.

Il y a plusieurs façons de se comporter, dans l'état de dépendance et de servage. Il y a d'abord ceux qui acceptent et se résignent ; ils ne nous intéressent pas. Il y a ceux qui cherchent à en sortir par la culture de soi, le travail, de justes revendications, parfois la révolte et la violence. Il y a enfin ceux qui s'adaptent et veulent de cet état tirer le meilleur profit, par la ruse sournoise, le mensonge, la simulation, tout cela bien entendu, instinctivement, plus ou moins inconsciemment, sans l'avoir raisonné. Pour peu que l'hérédité ait mis en eux la faculté de simuler, ils feront sûrement des hystériques. Enfants, ils mentiront, pleureront, accuseront des souffrances imaginaires pour se faire gâter, Adolescents, ils dissimuleront leurs sentiments réels, feront parade de ceux qu'ils n'ont pas, se livreront à des démonstrations affectueuses à tort et à travers, imiteront dans leur entourage tout ce qu'ils croiront de nature à les rendre sympathiques ou intéressants. A cela, comme à un sport, en dehors même des avantages qu'ils peuvent en attendre, ils prendront goût. Comme d'ailleurs, ils ont acquis peu à peu une virtuosité spéciale, ils se comportent ainsi, tout naturellement, sans effort ; ils connaissent alors le plaisir de tromper, de mystifier, et partant de se croire supérieurs à ceux qu'ils trompent et mystifient. Enfin la répétition amène ses effets habituels ; ils s'identifient tellement à leur rôle qu'ils ne savent plus qu'ils en jouent un. L'hystérie est dès lors définitivement constituée. L'éclosion en est plus ou moins rapide, suivant le degré de la prédisposition. Il n'y a là d'ailleurs rien de spécial, c'est l'évolution habituelle de tous les mécanismes psychologiques ;

manière d'agir d'abord volontaire et calculée, puis automatique et encore consciente, enfin automatique et inconsciente. Rien de bien spécial non plus au point de vue de l'hérédité : tantôt on hérite du mécanisme complet, d'emblée parfait, tel le mécanisme de la marche chez le poussin ; c'est alors l'hystérique de notre dernière catégorie, celui qu'on pourrait appeler l'hystérique-né. Tantôt on hérite d'un mécanisme incomplet qui a besoin d'être perfectionné, tel le mécanisme de la marche chez l'homme.

Est-il besoin de faire remarquer que l'hystérie ainsi comprise n'est pas une maladie ? C'est une faculté spéciale, une manière d'agir résultant d'une certaine structure des centres, un type particulier d'humanité. L'hystérique n'est pas plus un malade qu'Inaudi le calculateur prodige, que tels génies musicaux invraisemblablement précoces, que ce juif au nez crochu, que ce Mongol aux pommettes saillantes De tous ceux-là l'hystérique ne diffère que parce que ses manifestations sont *actuellement* antisociales et nocives. Je souligne *actuellement*, nous allons voir pourquoi.

* * *

L'hsytérie n'étant plus une maladie, mais une propriété vitale, soit simple tendance, soit véritable instinct, le problème de son origine n'appartient plus à la pathologie, mais à l'histoire naturelle.

Dans ce problème extrêmement obscur il y a d'abord trois points que nous pouvons solidement établir, puisqu'ils ne sont que l'application des lois incontestées de l'évolution.

L'instinct de simulation n'a pu apparaître : 1° qu'avec une extrême lenteur ; 2° en des temps très reculés ; 3° parce qu'il présentait alors une certaine utilité.

Il n'a pu apparaître qu'avec une extrême lenteur, car l'exercice de tout instinct, même incomplet, embryonnaire, suppose un mécanisme nerveux, des connexions, certaines associations de neurones. Or, si parfois on peut voir apparaître des variations brusques de forme ou d'ornement (mutations de de Vries), les variations de mécanismes ne peuvent que lentement s'acquérir, par perfectionnement progressif : adaptation (variations Lamarckiennes), et sélection (Darwin).

Il n'a pu apparaître qu'en des temps très reculés, car nous savons que les instincts ne sont que des habitudes de l'espèce. Chaque individu les perfectionne, les rend plus automatiques, plus inconscientes. Lorsqu'un instinct est devenu automatique et inconscient, on peut affirmer que ses origines sont extrêmement reculées.

Dans sa période d'apparition, l'instinct de simulation a dû présenter une certaine utilité dans la lutte pour l'existence ; sans cela, la sélection ne lui aurait pas permis de se développer.

Je n'insiste pas. Tout cela n'est que l'application de lois bien démontrées ; pas plus que pour les autres instincts, on ne peut les récuser pour celui de simulation, si l'on admet qu'il existe.

Se rattachant aux faits bien connus de *mimétisme*, dérivé de l'*instinct d'imitation*, plus général, plus ancien encore, puisqu'il existe chez nos ancêtres pré-humains, et, avec celui de solidarité a présidé à la formation des premières sociétés, l'instinct de simulation a dû apparaître, dans des circonstances analogues à celles qui le voient actuellement se développer, chez les peuples serfs ou esclaves, alors que le maître tout puissant disposait de la vie et de la mort, et qu'il fallait, par la ruse sournoise, échapper à sa colère ou se concilier ses faveurs (1).

Si l'hystérie, pourrait-on objecter, n'est pas autre chose qu'une tendance, un instinct, un caractère acquis par adaptation et sélection et fixé par l'hérédité, pourquoi ne se transmet-elle pas sûrement ? Pourquoi les enfants d'hystériques ne sont-ils pas toujours hystériques ? Il n'y a pas là de difficulté sérieuse. Toute propriété vitale demande pour se manifester un certain milieu ; si le milieu n'existe pas, la propriété reste latente. Qu'on nous permette un exemple tiré du règne végétal.

La *Renouée amphibie* (*Polygonum amphibium*) est une plante qui s'est successivement adaptée pour la vie aquatique et la vie terrestre. Lorsqu'elle vit dans l'eau, les tiges étalées à la surface de l'eau ou submergées ont des feuilles ovales ou oblongues, glabres et longuement pétiolées. Les plantes terrestres sont dressées, presque dépourvues de ramifications, plus ou moins poilues sur toute leur surface ; leurs feuilles sont lancéolées, à courts pétioles et souvent même presque sessiles (2). Le changement de milieu provoque l'apparition brusque des caractères correspondants, même après de nombreuses générations.

C'est ainsi que la mentalité hystérique peut rester latente pendant de nombreuses générations, et réapparaître soudain, lorsque s'y prêtent les circonstances, le milieu, surtout l'éducation.

Dans cette histoire naturelle de l'hystérie, il n'y a évidemment qu'une hypothèse impossible à vérifier, mais qui, par une construction logique satisfaisant l'esprit, apporte néanmoins son appui à la conception de *l'hystérie, simple manifestation de l'instinct de simulation*.

(1) Il serait intéressant de rechercher, si la mentalité hystérique a réellement été plus fréquente, chez les peuples serfs ou esclaves assez proches de nous, pour que ces recherches puissent aboutir ; par exemple, chez les serfs du moyen-âge, et les nègres de l'Amérique du Nord.

(2) De Vries (Hugo), *Espèces et variétés*. Traduction de Blaringhem, chez Alcan.

§ 2. — *Diagnostic des accidents de l'hystéro-traumatisme.*

Ce préambule un peu long n'était pas inutile ; il nous permettra de préciser en quelques lignes ce que l'on peut observer en matière d'hystérie traumatique.

Tout d'abord le traumatisme ne crée pas l'hystérie ; il est l'occasion qui fait apparaître une manifestation. Je crois que tout le monde est d'accore à ce sujet.

L'hystérie traumatique, en ceci il faut admettre la doctrine de Charcot, ne se distingue en rien de l'hystérie d'autre origine, Cela est évident puisque le traumatisme n'est que la cause occasionnelle d'une ou plusieurs manifestations.

On pourra donc observer à la suite des traumatismes : des crises, des paralysies, des contractures, certains mouvements anormaux, des anesthésies, des hyperesthésies, peut-être des troubles psychiques.

1° *Les crises.* — Les crises, assez rares d'ailleurs, apparaissant presque uniquement après les accidents ayant occasionné une émotion vive, sont essentiellement protéiformes. A moins que le blessé n'ait eu dans son entourage, ou à l'hôpital un *cas* à imiter, il *imagine* sa crise : ce ne sont alors que contorsions, grimaces, mouvements désordonnés, tremblements convulsifs, soubresauts, donnant immédiatement l'impression que le sujet se moque de son entourage. Simulation ? cela est certain. Mais consciente et volontaire ou bien inconsciente et involontaire ? voilà le point délicat à fixer. Plus tard, le malade perfectionne sa *technique*, stéréotype ses manifestations, et le problème devient encore plus difficile. Un hystérique qui a été à même de voir une crise d'épilepsie, l'imite souvent avec une grande perfection. Cependant dans cette imitation il y a presque toujours des nuances : la chute est moins brutale, les phases cloniques et toniques moins nettes, les mouvements plus désordonnés, comme si le malade *voulait trop bien faire*. En tout cas, il y a une manifestation (à la vérité inconstante et pas toujours facile à constater dans l'épilepsie vraie), que l'hystérie ne peut imiter, c'est la mydriase à la fin de la crise.

2° *Les paralysies.* — Les paralysies hystériques, monoplégies, hémiplégies, paraplégies, soit absolues, soit incomplètes, sont avec les contractures et les algies, les accidents le plus fréquemment observés à la suite des traumatismes. Le cadre de cet ouvrage ne me permet ni de les décrire ni même d'exposer leur diagnostic différentiel d'une façon complète. Je voudrais seulement donner au praticien le fil directeur qui lui permettra

de se reconnaître parmi les innombrables signes qui ont été donnés. Il suffit de se souvenir de ceci : *une paralysie hystérique n'est pas autre chose qu'une paralysie simulée, simulée inconsciemment. je veux bien, mais simulée.*

Pour éliminer l'hypothèse d'hystérie, il faudra donc tout simplement s'attacher à dépister quelque signe, que la volonté, partant, la simulation, soit impuissante à reproduire.

1° La volonté est impuissante à diminuer le tonus : dans la paralysie hystérique, le tonus n'est jamais diminué. Si parfois il y abaissement de la commissure des lèvres, c'est par contraction des muscles abaisseurs de ce côté, ou élévateurs de l'autre (Babinski). Il n'y a jamais dans l'hystérie d'effacement des plis du front (Babinski), jamais de flaccidité permettant aux segments de membre des excursions exagérées les uns sur les autres, jamais d'abaissement des plis cutanés....

2° La volonté est impuissante à produire des troubles trophiques ou vaso-moteurs : Dans la paralysie hystérique : ni atrophie, si ce n'est celle résultant de l'inactivité prolongée ; ni œdème, si ce n'est le léger gonflement de la main avec un peu de cyanose et de refroidissement résultant de la situation pendante avec inactivité ; ni modification des réactions électriques ; ni aucun trouble de la nutrition des tissus.

3° La volonté est impuissante à modifier les réflexes tendineux : ils restent normaux dans la paralysie hystérique. A ce sujet cependant il faut s'expliquer. Non seulement dans l'hystérie, mais aussi dans la neurasthénie et chez un grand nombre de névropathes, il est très fréquent d'observer des réflexes rotuliens qui *semblent* exagérés : lorsqu'on percute le tendon rotulien, la jambe est vivement projetée, mais au lieu de retomber immédiatement, elle est soulevée par plusieurs secousses successives, en même temps que se produisent d'autres contractions musculaires qui fléchissent la cuisse, et parfois agitent tout le membre d'un tremblement convulsif. Tout se passe comme si le malade voulait *simuler une exagération du réflexe*, C'est là ce que Babinski a décrit sous le nom de *réflexe tendineux illégitime*. Nous-mêmes l'avons signalé en plusieurs publications. Il est très caractéristique d'un état névropathique, sans autre épithète.

Le réflexe achilléen, plus sûr, n'est jamais modifié dans l'hystérie.

Pour la trépidation épileptoïde du pied et de la rotule, il en est comme du réflexe rotulien : il y a la vraie qui est symptomatique d'une lésion du faisceau pyramidal, et la fausse qui s'observe dans un grand nombre d'états névropathiques, en particulier dans l'hystérie. La première se produit lorsque le malade relâche ses muscles, elle est absolument régulière comme rythme et amplitude des secousses ; la seconde apparaît à condition que le malade oppose une résistance (Babinski) à la main qui soulève le pied, elle est très irrégulière, et souvent se généralise à tout le membre,

parfois à tout le corps. Cette distinction habituellement facile à faire, devient parfois extrêmement difficile, lorsque le malade s'y est longuement exercé ; il faut alors avoir recours à des tracés pour déceler les irrégularités des secousses.

4° La volonté est impuissante à modifier le réflexe crémastérien ; il persiste dans l'hystérie. Il est vrai que sa variabilité à l'état normal, ne permet guère d'en tirer des conclusions. Il en est de même du réflexe abdominal.

5° La volonté est impuissante à réaliser des paralysies dissociées : il n'y a dans l'hystérie que des paralysies de membres, de segments de membres ou de groupes musculaires fonctionnellement associés. On ne voit jamais par exemple, de paralysies hystériques comprenant exactement et uniquement le territoire d'un nerf périphérique ou d'une racine. Il n'y a jamais de paralysies oculaires.

6° Pour simuler une parésie, faire en sorte qu'en paraissant donner tout son effort, en faisant durcir le muscle parésié, celui-ci ne donne cependant qu'une contraction sans force, la volonté dispose d'un moyen : le neutraliser par la contraction des antagonistes ; l'hystérique l'emploie parfois. Soit par exemple une parésie du membre inférieur : placez celui-ci en demi-flexion, ordonnez au malade de l'étendre en vous opposant à ce mouvement ; lorsque le malade paraîtra donner tout son effort, lâchez brusquement ; sur un sujet normal ou atteint de paralysie organique, le membre s'étendrait aussitôt ; vous le verrez au contraire rester un moment immobile car les antagonistes étaient contractés (signe de Hosslin) (1).

7° La volonté ne sait pas commander aux mouvements associés, parce qu'elle les ignore : dans l'hystérie, ces mouvements persistent dans des muscles soi-disant paralysés. Un grand nombre de signes sont basés là-dessus.

Dans la soi-disant paralysie faciale hystérique, il y a bien asymétrie des traits, moitié relâchement d'un côté, moitié contraction de l'autre : ordonnez au malade de regarder le plafond, le front se plissera symétriquement.

Ordonnez à quelqu'un de fléchir la tête avec force, en vous opposant à ce mouvement par une main sous le menton ; vous verrez, s'il s'agit d'une paralysie organique, le peaucier du cou dessiner des cordes sous la peau, seulement ou tout au moins d'une façon prédominante du côté sain. Les cordes seront égales des deux côtés chez un sujet sain ou un hystérique qui ignore ce point de physiologie. S'il le connaissait, rien ne lui serait plus facile que de contracter inégalement ses deux peauciers (signe du peaucier de Babinski).

(1) R. Von Hosslin, *Munch. med. Woch.*, 17 mars 1899.

Lorsque, étendu sur le dos, les bras croisés sur la poitrine, on essaye de s'asseoir, le tronc est soulevé à la fois par les muscles abdominaux et par les psoas. Mais ces derniers prenant leur point d'appui sur les fémurs, il est nécessaire que ceux-ci soient préalablement immobilisés, en particulier par les extenseurs du bassin fléchisseurs de la jambe. Si ces muscles sont paralysés, lorsque le sujet essaye de s'asseoir, on voit tout le membre inférieur se soulever au-dessus du lit, sous l'action du psoas qui n'est plus contrebalancé (signe de Babinski de la flexion combinée de la cuisse et du tronc). L'hystérique ignorant ce point de physiologie musculaire se comporte dans cette épreuve comme un sujet non paralysé.

Lorsque, étendu sur le dos, nous soulevons un membre inférieur au dessus du plan du lit, nous devons, pour offrir un point d'appui solide aux muscles fléchisseurs de la cuisse, immobiliser le bassin. Cette immobilisation se fait en particulier par la contraction des extenseurs du bassin de l'autre côté (Grasset,Gaussel). Pendant que vous faites faire ce mouvement à un sujet normal, placez votre main sous le talon du membre qui doit rester immobile, vous sentirez qu'il appuie plus fort, lorsque se soulève l'autre. Il en sera de même chez l'hystérique, qui ignore ces points de physiologie ; sans s'en douter, il contractera des muscles soi-disant paralysés. Dans la paralysie organique au contraire, le membre reste inerte et n'appuie pas davantage sur la main de l'observateur.

On pourrait multiplier ces expériences : elles reviennent toutes, à montrer que des muscles paralysés en apparence, se contractent très bien, dans les mouvements associés, ignorés du malade. Celui-ci se comporte absolument comme un simulateur, ce qui n'a rien d'étonnant puisqu'il en est un.

8° Il est enfin un signe, dont nous n'indiquerons pas la physiologie pathologique, parce qu'elle est très complexe. Lorsque dans la recherche du réflexe plantaire, il y a extension du gros orteil, il s'agit presque toujours d'une lésion organique (signe du gros orteil de Babinski). Malheureusement il est trop fréquent que le réflexe soit indifférent, c'est-à-dire ne s'accompagne d'aucun mouvement du gros orteil.

9° Signalons enfin que presque toujours à la paralysie se superpose une anesthésie complète ayant les mêmes limites. Dans son raisonnement un peu trop simpliste, l'hystérique s'imagine que les deux troubles doivent aller de pair.

3° *Les contractures.* — Il faut distinguer celles qui sont indolores et celles qui s'accompagnent de douleurs et d'hyperesthésies.

Indolores, elles ne pourraient être confondues qu'avec les contractures symptomatiques d'une lésion du Fy. Elles s'en distinguent facilement : *a*) par le début brusque ; *b*) l'intensité d'emblée très grande ; *c*) la coexis-

tence habituelle d'anesthésie ; *d*) l'absence de signes de lésion organique, et le contraste qui existe entre cette absence et l'intensité ou la localisation de la contracture, par exemple : une contracture du pied, sans modification du réflexe rotulien ; une contracture des deux membres inférieurs sans aucun trouble des sphincters ; une contracture du membre supérieur avec intégrité complète du membre inférieur.

Lorsque les contractures s'accompagnent de douleurs, le diagnostic, plus difficile, se pose avec la contracture réflexe, secondaire à une lésion nerveuse, soit névrite, soit irritation de voisinage ; dans des tissus enflammés, il est d'autant plus délicat que précisément les douleurs rendent l'examen très difficile. Ces cas, décrits le plus souvent sous le nom d'arthralgies, sont connus depuis longtemps ; Brodie en 1837 avait déjà décrit la coxalgie hystérique. Il est impossible de formuler à leur égard des règles diagnostiques fixes. Par un examen méthodique complet de toute la région et de chaque tissu, il faudra éliminer successivement toutes les hypothèses de lésion organique possible. La diffusion de la douleur, impossible à localiser en aucun point précis, en aucun tissu ; l'hyperesthésie de la peau elle-même ; l'absence de gonflement, de rougeur ; la possibilité de déterminer dans l'articulation douloureuse des mouvements, sans que le sujet s'en doute, par exemple, en portant son attention sur le pied, lorsqu'il s'agit de la hanche ; l'absence de douleurs dans les petits chocs à distance retentissant cependant sur l'articulation, l'absence de modification des réactions électriques... tout cela permettra de se rendre compte que la douleur n'a pas de substratum organique.

Enfin toutes les fois que cela sera possible, il faudra rechercher si la contracture disparaît dans le sommeil, soit naturel, soit anesthésique.

4° *Les troubles de la sensibilité.* — En dehors de ces hyperesthésies accompagnant ou non des contractures, il y a les anesthésies. Elles ont tenu dans l'histoire de l'hystérie un rôle considérable.... Qu'on se souvienne des considérations auxquelles elles donnaient lieu : aux divers examens, devant les appareils des spécialistes, destinés à dépister la simulation, toujours les hystériques affirmaient ne pas sentir, ne pas voir, ne pas entendre et cependant se comportaient comme s'ils sentaient, voyaient, entendaient parfaitement. Le cas de la vision binoculaire conservée dans l'amaurose hystérique est bien typique à cet égard. Actuellement le problème est moins compliqué : les hystériques se comportent comme des simulateurs pour la bonne raison qu'ils le sont.

En matière d'accident du travail, la question est bien simple : il *n'y a pas à s'en occuper*. Il n'y a pas à les rechercher puisque leur valeur, comme stigmates, est nulle et qu'en les recherchant, on risque fort de le

créer. Si toutefois le blessé, fort d'un certificat médical ayant fait son éducation, les signale à votre attention, après vous être assurés de leur nature hystérique, vous déclarez qu'il vous est impossible de vous prononcer sur leur existence, mais qu'en tous cas ils ne sont pas de nature à produire une incapacité de travail, puisque leur caractère est précisément de n'apporter aucun trouble. En quelques années, ils auront disparu de la symptomatologie.

Il faut, il est vrai, les distinguer tout d'abord des anesthésies organiques : leur localisation ne répondant à aucun territoire déterminé, leur intensité toujours beaucoup plus grande, l'absence de lésion pour les expliquer rendent ce diagnostic facile.

5° *Les mouvements anormaux.* — Ils sont extrêmement variables selon ce que le malade trouve à imiter ou imagine. On peut cependant les ranger en trois groupes : les tremblements, les myoclonies et les spasmes.

Il y a d'abord un tremblement spasmodique généralisé qui se voit surtout pendant l'examen, chez un grand nombre de névropathes, et semble être un stigmate d'émotivité. Il ne faut pas le prendre pour un tremblement pathologique. Il se produit pendant l'examen, lorsqu'on fait étendre les mains et alors se traduit surtout à la racine du membre par les mouvements transmis à la chemise, lorsqu'on recherche le réflexe rotulien et alors prend ordinairement le rythme et la forme de la trépidation épileptoïde, Il se généralise souvent à tout le corps et alors ressemble tout à fait au frisson de la fièvre. Il faut connaître cette manifestation de nervosisme simple ou d'émotivité ; nul doute qu'on ne l'ait prise souvent pour un phénomène pathologique.

L'hystérique s'essaye parfois à imiter les tremblements pathologiques, il y réussit fort mal, car cela est très difficile. Il est toujours facile de déceler des irrégularités, des dissemblances, des exagérations surtout. Parmi les signes distinctifs qui ont été donnés, trois (1) sont très bons : les tremblements organiques s'exagèrent par la fatigue, les autres s'atténuent ; pour les membres inférieurs, le tremblement disparaît lorsque le sujet couché à plat ventre fléchit les jambes à angle droit (signe de Seeligmuller) ; dans le tremblement des membres supérieurs, occupez une des mains à un travail quelconque qui demande de l'application : écrire, tracer un dessin et, vous verrez l'autre main cesser de trembler (signe de Fuchs).

En fait de myoclonies, ce que l'on voit surtout ce sont des pseudo-chorées, constituées le plus souvent par des mouvements rythmiques, quel-

(1) Ils ont été donnés surtout pour la simulation volontaire, mais ils s'appliquent aussi à l'hystérie.

quefois par des gesticulations étranges donnant immédiatement l'impression de la simulation. J'ai vu récemment deux de ces cas : devant la constance du phénomène, l'absence de tout indice de fraude consciente et raisonnée, j'ai dû m'incliner. L'un d'eux est entré à la Charité comme incurable. Les mouvements rythmiques, ont chez la femme une prédilection pour la région du bassin et imitent d'une façon parfaite les mouvements de physiologie passionnelle. Il est rare qu'une myoclonie vraie puisse être imitée. Babinski a pu obtenir cependant par la suggestion l'imitation parfaite de la chorée de Sydenham.

Les spasmes fonctionnels peuvent être multiples, se localisant dans n'importe quel muscle à l'occasion de n'importe quelle fonction. En voici un exemple curieux que j'ai observé. A... débile mental et hypothyroïdien en soulevant un fût le 17 août 1905, ressent une vive douleur au niveau de la paroi abdominale. A partir de ce moment il n'a jamais pu travailler, uniquement occupé à faire valoir ses droits, en de nombreux procès, allant de médecins en médecins, avec toujours un diagnostic nouveau, beau type de sinistrose en même temps que d'hystérie. Je le vis pour une expertise au criminel touchant sa responsabilité ; il venait de tirer un coup de revolver sur le greffier de justice de paix l'accusant d'avoir mal fait l'enquête pour son accident du travail. Il présentait entre autres le trouble suivant : pendant la marche, la cuisse gauche était immobilisée en flexion sur le bassin ; il en résultait une boiterie intense ressemblant à celle des anciens coxalgiques ankylosés en flexion ; dès qu'il s'arrêtait, la cuisse se remettait en position normale, en extension parfaite, sans inclinaison ni courbure de compensation de la colonne. Donc par le seul examen de la marche et de la station debout on arrivait à cette constatation : immobilisation de l'articulation de la hanche en flexion, se produisant seulement à l'occasion de la marche. Le reste de l'examen confirmait l'hypothèse de spasme en montrant l'intégrité parfaite de tous les tissus et des nerfs. Comme origine du spasme voici ce que l'on trouvait : à droite de la ligne médiane, dans la paroi abdominale, un peu au-dessous de l'ombilic, on trouvait un petit lipome douloureux de la grosseur d'une noisette. Dans le reste du corps on trouvait d'autres lipomes semblables ce qui, joint à quelques signes d'hypothyroïdisme, permettait de faire le diagnostic de maladie de Dercum. Dans une contraction brusque de la paroi, ce lipome était devenu douloureux, et cela avait été l'origine de toutes les suggestions et autosuggestions.

*
* *

En un court chapitre il est évidemment impossible d'épuiser la symptomatologie de l'hystérie traumatique. Fût-ce d'ailleurs en un volume,

qu'il en serait de même, car *chaque hystérique réalise une symptomatologie qui lui est propre, au hasard de ce qui lui est suggéré, de ce qu'il trouve à imiter ou imagine.* Ce qu'il importe d'avoir, c'est une idée directrice pour l'examen, et une caractéristique générale des phénomènes permettant de les reconnaître, sous leur aspect protéiforme.

Même si elle est discutable au point de vue de la nature et de la pathogénie de l'hystérie, notre théorie peut rendre des services, en fournissant cette idée directrice et cette caractéristique générale. Il faut examiner les malades avec cette idée préconçue que *toute hystérie est simulation* et n'admettre comme accidents hystériques que ceux susceptibles d'être reproduits par la volonté. Dans les quelques exemples de manifestations hystériques que nous avons donnés, c'est à dessein que nous avons répété cette phrase : *le sujet se comporte comme un simulateur.* Nous aurions pu multiplier ces exemples, nous aurions pu prendre les épreuves que l'on a l'habitude de faire subir, lorsqu'on soupçonne la simulation cupide, et montrer là encore que l'hystérique se comporte comme un simulateur (1). Voici par exemple un blessé qui affirme ne rien voir d'un œil ; l'examen objectif ne révèle aucune lésion. Par une série d'expériences, soit avec des verres colorés et des lettres de la couleur complémentaire, soit avec des appareils stéréoscopiques, soit avec le diploscope, l'ophtalmologiste va très facilement le mettre en contradiction avec lui-même, en montrant, que l'œil, prétendu amaurotique, voit parfaitement, lorsque le sujet, les deux yeux ouverts, ignore ce qui doit être vu par l'œil sain et ce qui devrait ne pas être vu par l'œil malade. C'est parfait pour éliminer l'hypothèse d'une amblyopie organique. Mais l'amblyopie hystérique ? Il y a quelques années, je dis il y a quelques années parce que actuellement les ophtalmologistes semblent faire le silence sur ce cas embarrassant, on admettait généralement que la conservation de la vision binoculaire était précisément la caractéristique de l'amblyopie hystérique.

***

Toute l'hystérie n'est que simulation, mais toute simulation n'est pas de l'hystérie. Du simulateur plus ou moins inconscient et involontaire, qui a droit à une indemnité, comment distinguer le simulateur tout à fait conscient de sa tromperie, qui s'efforce de duper pour avoir une rente et

(1) Sur le diagnostic de la simulation voir : COUSTAN, *La simulation dans les accidents du travail.* Th. Montpellier, 1901, n° 79 ; GIRAUD, Th. Paris, 1894-1895 ; CHAVIGNY, *Diagnostic des maladies simulées* ; BAILLIÈRE, 1906 ; SAND, *La simulation et l'interprétation des accidents du travail.* Bruxelles, 1907 ; FORGUE et JEANBRAU, *Guide du médecin dans les accidents du travail.* Masson, 1909, p. 284.

mériterait la correctionnelle ? Sur quoi se baser ? Uniquement sur des raisons d'ordre moral, répondent Brissaud et Babinski.

Il s'agit en somme de déceler *l'intention de tromperie*. Par l'étude de ses antécédents, de son caractère, de ses habitudes, de sa manière de vivre, de sa moralité générale, on essayera de se rendre compte si le blessé en est capable. Chez l'ouvrier honnête, travailleur, menant une vie régulière, la simulation cupide est tout à fait exceptionnelle. Dans les grands ports de commerce, dans ce milieu cosmopolite et interlope de débardeurs, de travailleurs intermittents, d'apaches et de vagabonds spéciaux, elle serait au contraire fréquente, comme autrefois dans les cours des miracles. Dans tout cela il n'y a évidemment matière qu'à présomptions.

Tandis que doué d'une faculté spéciale, l'hystérique simule tout naturellement, sans effort et sans fatigue, il faut au simulateur cupide une énergie et une ténacité peu communes. Il est rare qu'elles ne soient jamais mises en défaut : cette énergie et cette ténacité ont des défaillances, non pas chez le médecin ou l'expert, car le blessé est en représentation et se surveille, mais lorsqu'il se croit en dehors de toute surveillance. Il est classique pour l'expert d'observer par la fenêtre de son appartement le blessé qui sort de chez lui, car celui-ci après la fatigue de l'examen, éprouve, à ce moment plus qu'à tout autre, le besoin de se détendre et oublie parfois son rôle.

L'hystérique n'oublie jamais son rôle, car il ne sait pas qu'il en joue un. On peut le faire surveiller, le surprendre à l'improviste, il y aura de la variabilité mais pas de rémission dans la symptomatologie. On peut examiner la main prétendue affaiblie, il n'y aura pas de callosités ; on peut examiner les chaussures, l'usure répond au type de l'impotence observée. La paralysie est constante au point d'amener un gonflement, de la cyanose, du refroidissement de la main tenue en position déclive ; de l'atrophie des muscles paralysés ; des rétractions fibro-tendineuses dans les muscles contracturés. Il n'y a pas trace de lavage dans la main hermétiquement fermée. Le simulateur cupide n'a jamais cette constance.

L'hystérique simule automatiquement, sans y penser, en portant son attention ailleurs : le simulateur cupide doit avoir son attention toujours tendue sur le phénomène simulé. Par des expériences multiples, qu'il est impossible de décrire, qu'il faut imaginer séance tenante, suivant les cas, les sujets, les circonstances, l'expert s'attachera à endormir la défiance du malade, à porter son attention loin du symptôme en litige, tout en continuant à l'observer.

Dans tout ce qui précède, il faut bien avouer que c'est le plus souvent affaire de nuances, que l'on juge non avec des faits précis bien nets, bien contrôlés, mais avec une multitude de petites observations fugitives, d'où

naît la conviction, non la certitude. Il n'y a pas de diagnostic plus difficile que celui de la simulation cupide.

Chez l'hystérique, nous l'avons dit, il est fréquent, habituel même, qu'à la simulation involontaire et inconsciente, s'ajoute de la simulation volontaire et intéressée. Le problème diagnostic est alors tout à fait insoluble, car, en vérité, le blessé lui-même ne sait pas jusqu'à quel point il est sincère. Il ne peut plus être question ni de certitude, ni même de conviction. L'expert a seulement *l'impression* que le malade exagère et c'est ce qu'il devra mettre dans son rapport.

LES TROUBLES MENTAUX DANS LA LÈPRE
L'ÉTAT PSYCHIQUE HABITUEL DES LÉPREUX (1).

PAR MM.

DE BEURMANN et **GOUGEROT**

Médecin de l'Hôpital Saint-Louis — Ancien interne Médaille d'Or.

L'étude des troubles mentaux dans la lèpre a été une des parties les plus négligées de la léprologie et les nombreux auteurs qui se sont occupés de la lèpre ne semblent avoir eu que de rares occasions d'observer jusqu'à présent des troubles psychiques au cours de cette maladie.

Dans les travaux anciens de Danielsen (1841) et de Bœck (1842) on ne trouve rien de précis. D'après ces deux auteurs, dont l'opinion est reproduite dans la plupart des publications ultérieures sur la lèpre « l'intelligence qui conserve son intégrité jusqu'à la fin peut faiblir pendant la dernière période de la maladie ». A propos de la forme anesthésique de la lèpre, Hardy et Labarraque, dans leur article de 1875 du *Nouveau Dictionnaire de Médecine et de Chirurgie pratiques*, disent : « Au début, l'état moral est mauvais ; le malade a des idées noires et se laisse volontiers absorber par son chagrin ». Les mêmes auteurs insistent à l'exemple de Hillairet (1862) sur l'affaissement moral, le découragement, l'expression de tristesse, la tendance à la solitude, troubles observés depuis la période d'invasion jusqu'à la cachexie terminale.

Les auteurs modernes, dont les travaux sont résumés dans la *Revue internationale* « Lepra », n'ont pas remarqué autre chose et Jeanselme s'exprime ainsi dans son *Cours de dermatologie exotique* (1904) : « le lépreux conserve toute sa lucidité jusqu'à sa dernière heure ; mais une apathie étrange s'empare de lui. Plongé dans une profonde stupeur, il assiste indifférent, sans optimisme ni terreur, à la mutilation, à la décomposition graduelle de son corps ».

C'est plutôt dans les œuvres littéraires que nous trouvons quelques études approfondies du psychisme des lépreux. Toutes les particularités

(1) Communication faite au Congrès de la Lèpre à Bergen, août 1909.

relatives à l'état mental normal des lépreux européens ont été admirablement décrites en 1812 par Xavier de Maistre dans son livre célèbre *Le lépreux de la cité d'Aoste*. Quelle étude élevée et touchante sur l'âme des lépreux ! Les angoisses de la solitude, la soif constante d'une affection, les souffrances de toutes sortes, tout fait ressembler la vie des lépreux à celle d'un condamné à une mort lente et inévitable. Xavier de Maistre le montre luttant continuellement pour la résignation et l'abnégation de soi-même. On assiste à un drame intime d'une poignante intensité. On voit même arriver le moment où, à force de déceptions cruelles accumulées et de froissements incessants de ses sentiments les plus chers, le lépreux est tout prêt à perdre son équilibre psychique et à finir par le suicide. En lisant ce chef-d'œuvre, on acquiert la conviction que nul n'a rendu avec plus de justesse la psychologie normale des infortunés lépreux.

L'état mental du lépreux européen est donc assez bien connu ; il est fait avant tout de dépression et d'inquiétude. Cet état psychique est à peu près constant chez les sujets intelligents et ayant reçu quelque instruction.

Il fallait se demander si cet état était dû à la toxi-infection hansénienne impressionnant les centres nerveux. Il ne le semble pas. L'étude des lépreux orientaux nous prouve que cet état mental dépressif est créé secondairement et de toutes pièces par la connaissance de l'irrévocable pronostic de la maladie ; il n'est pas dû à l'action directe de la toxi-infection lépreuse, sur les centres nerveux. En effet, le lépreux d'Orient, ignorant la gravité de la lèpre, ou peu habitué à se préoccuper de l'avenir lorsqu'il est à l'abri du besoin présent, ne possède nullement cette mentalité particulière.

Le fait est bien connu des missionnaires, et nous avons pu en recueillir des preuves très suggestives.

A l'asile des lépreux de Kemmindine près Rangoon en Birmanie méridionale, fondé par le Révérend Père Freynet, on nous présenta une trentaine de femmes lépreuses, élégamment vêtues de soies de couleurs claires, suivant l'habitude des femmes de Birmanie. Les lépreuses rassemblées nous chantèrent la Marseillaise, puis des chansons birmanes ; elles avaient l'air très gai et ne manifestaient aucune intention de quitter l'asile, qui n'est, du reste, nullement clos. L'une d'elles, âgée d'une vingtaine d'années, parlant un peu le Français, atteinte de lèpre nerveuse sans lésion de la face mais dont les pieds étaient profondément mutilés, était fort contente de son sort : « Je suis la jolie lépreuse de Kemmindine », nous dit-elle (Pl. XVIII). Cette phrase naïve en dit plus qu'une longue description sur son insouciance. Tous ces lépreux, nous racontent les Pères Missionnaires qui les soignent avec tant de dévouement, ne se plaignent





LES TROUBLES MENTAUX DANS LA LÈPRE

(de Beurmann et Gougerot).

Masson & Cie, Éditeurs.

Phototypie Berthaud

nullement ; ils ne sont pas l'objet de « l'horreur publique » qui entouraient nos lépreux du moyen-âge. Les lépreux libres trouvent à se marier même avec des conjoints sains, bien qu'en Birmanie comme au Siam, la contagion de la lèpre soit de notion courante et que les médecins indigènes sachent que l'on « ne doit surtout pas manger avec un lépreux ». En un mot, les Birmans et les Chinois ne présentent à aucun degré l'état mental des quelques Européens ou Eurasiens, réfugiés et traités au même asile.

A Mandalay, au *St-John's Leper Asylum*, nous avons retrouvé le même état d'indifférence de l'Asiatique lépreux. Nous sommes frappés par l'entrain et la gaîté que manifeste un ancien sorcier, converti par les missionnaires, ce malheureux est atteint de cécité complète et de la plus effroyable lèpre mutilante que l'on puisse voir (Pl. XVIII), or il passe son temps à chanter et à divertir ses compagnons d'infortune.

Nous pourrions citer bien d'autres exemples ; ces deux observations suffisent.

Le lépreux d'Orient, lorsqu'il est à l'abri du besoin, et même lorsqu'il est abandonné à son sort, ne manifeste aucun trouble mental dépressif. Au moment de l'invasion de la maladie, lors des poussées, il présente des périodes d'abattement et de fatigue qui sont dues précisément à la toxi-infection lépreuse ; il se plaint souvent des douleurs sourdes et tenaces des névrites lépreuses ; il redoute surtout l'accès de fièvre des poussées aiguës ; mais, en dehors de ces accidents passagers, son état mental est celui des asiatiques non lépreux. C'est bien là la preuve que l'état psychique des lépreux européens est une création secondaire, un état « raisonné » mais inconscient en quelque sorte, dont ne peut se défendre l'Européen le plus résigné et le plus détaché des biens matériels. En effet, nous connaissons plusieurs missionnaires qui n'ont pas échappé à cette dépression anxieuse, malgré le courage avec lequel ils subissaient la maladie qu'ils étaient venus contracter presque volontairement.

On peut donc opposer l'état mental du lépreux asiatique et du lépreux européen, le premier reste normal, le deuxième est profondément atteint.

L'état mental des Européens lépreux est dû à deux facteurs : 1° à l'état mental antérieur de prompte inquiétude et d'agitation qui s'oppose au calme et à la passivité de l'Asiatique ; 2° à la connaissance et à la représentation mentale du pronostic de la lèpre. L'état mental du lépreux asiatique est dû surtout à la mentalité spéciale de l'Hindou et la passivité du Jaune ; l'insouciance y prend la plus large part, car la tolérance et la résignation des Brahmanistes et des Bouddhistes, la croyance et la métempsychose ne suffisent pas à expliquer cette sérénité d'âme au moins apparente. En effet en Océanie, où la population indigène est décimée par la lèpre

et où les lépreux sont séquestrés par le gouvernement Hawaïen dans l'île de Molokai, le même fait a été noté par plusieurs observateurs. Dom Jaime, qui les a visités en 1899, les a trouvés « satisfaits d'avoir le nécessaire, presque heureux de leur sort et ne songeant qu'à chanter et à s'amuser ».

Une nouvelle preuve que cette indifférence n'est pas due à une affaire de race ou de religion nous est donnée par les vieux chroniqueurs qui nous racontent l'histoire d'individus qui, au moyen-âge, en Europe, sachant parfaitement ce qu'était la lèpre, connaissant quelles restrictions sociales elle entraînait, se faisaient passer pour lépreux et s'introduisaient dans les léproseries pour y chercher un asile de tranquillité. On se souvient de ce curieux chapitre qu'Ambroise Paré consacre à « l'imposture d'un certain maraud qui contrefait le ladre ». On dut même édicter des peines sévères contre les simulateurs de la lèpre.

En résumé l'état mental dépressif et anxieux du lépreux européen est une *création secondaire* ; c'est la connaissance du pronostic de la lèpre qui, devenant une idée fixe, met en œuvre l'inquiétude latente acquise par notre civilisation actuelle. *A elle seule et par action directe, la toxi-infection hansénienne ne crée pas cet état mental.* Il est possible pourtant que l'imprégnation lépreuse agissant sur le terrain spécial nerveux de l'européen aide au développement de l'état névropathique dépressif sorte de « neurasthénie d'origine lépreuse » ; en effet dans une infection très voisine la bacillotubercolose, L. Landouzy a démontré que l'imprégnation tuberculeuse agissant sur certains terrains pouvait déterminer un « état neurasthénique ».

Ce sont là des notions importantes car elles éclairent la pathogénie des troubles mentaux et des psychoses que l'on peut observer chez les lépreux.

Ces psychoses, réellement dues à l'infection lépreuse, avaient passé inaperçues jusqu'à notre observation de *Psychose polynévritique de Korsakoff* publiée en 1906 en collaboration avec Roubinowitch, médecin de l'hospice de Bicêtre (1). Cette observation a été le sujet de la première étude des *Psychoses lépreuses*. Elle était un exemple démonstratif de polynévrite lépreuse accompagnée du syndrome mental appelé : tantôt *psychose polynévritique* tantôt *cérébropathie psychique toxémique* suivant l'idée pathogénique que l'on se fait de ces troubles.

Ce syndrome était caractérisé, disions-nous :

1° Par une amnésie spéciale « antérétrograde » de Charcot, « continue »

(1) Société de dermatologie, 1er mars et 5 avril 1906, in *Annales de Dermatologie*, p. 393 et 405. *Bulletin médical*, 17 et 21 mars 1906, nos 21 et 22, p. 239 et 254, *Lepra*, 1906, vol. VI, fasc. 2 et 4, p. 107 et 231.

de Janet, insidieuse, progressive et diffuse, portant sur tous les départements de la mémoire, très caractéristique par *l'oubli instantané des faits récents contrastant avec la conservation des faits anciens*. C'est une amnésie d'évocation (Ribot), non de conservation, car « les malades conservent le souvenir sans pouvoir le reproduire, et cette amnésie est rarement définitive et complète, presque toujours les souvenirs soi-disant perdus, réapparaissent tôt ou tard », si la maladie guérit (cas de l'alcoolisme, mais non de la lèpre). C'est en outre une amnésie d'assimilation (Janet) : les souvenirs « s'enregistrent et se reproduisent à l'insu du malade qui ne perd pas connaissance de ces souvenirs et ne les assimile pas ». C'est donc à la fois une amnésie d'évocation et d'assimilation. Dans les cas graves et terminaux « le souvenir des faits anciens peut être également effacé » (Korsakoff).

« 2° Par un *affaiblissement intellectuel* se traduisant par de l'apathie avec indifférence, défaut d'attention, de volonté, de jugement et de raisonnement. Cet affaiblissement est peut-être « jusqu'à un certain point l'origine de l'amnésie. On conçoit, en effet, que le défaut de perception des images et des souvenirs dépende d'un défaut de synthèse mentale » (Raymond).

— « 3° *Par des manifestations délirantes*, à point de départ hallucinatoire et *des idées de persécution*, délire mal systématisé, sans doute en raison de l'amnésie instantanée des faits récents.

« Du fait de son étiologie lépreuse, disions-nous, cette psychose présente des particularités cliniques qui l'individualisent de toutes les autres psychoses polynévritiques. Ce sont : le début tardif plusieurs mois après le début clinique de la polynévrite.—Le pronostic fatal car l'apparition de la psychose semble un signe de mort prochaine. — La fixité de l'état cœnesthésique, fait de dépression et de mélancolie, parce qu'il est la continuation de l'état normal psychique du lépreux ; ce fond devient le fil conducteur de tout le délire créé par les illusions et les hallucinations. — Le contraste entre cette fixité et le fugacité des impressions (due à l'amnésie antérograde)...».

A côté d'un état mental normal du lépreux européen, il existe donc une série de modifications pathologiques du psychisme tels que la *psychose polynévritique de Korsakoff* et d'autres syndromes dont les variétés peuvent nous être expliquées par la connaissance de l'état mental antérieur habituel des lépreux européens. Les études des troubles mentaux chez les lépreux, qui ont si peu attiré l'attention des léprologues, méritent d'être poursuivies et complétées.

LA TIMIDITÉ DES SCOLIOTIQUES,

ESSAI DE PATHOGÈNIE

PAR

Raymond BERNARD

Agrégé libre du Val-de-Grâce, médecin principal de 2e classe.

Je crois avoir remarqué entre la scoliose et la timidité une relation. Parenté ou voisinage, les deux infirmités coexistent dans une proportion qui ne saurait être encore précisée, mais qui, à première vue, doit être élevée, puisque, sur une première série de vingt-cinq personnes que je connais assez pour affirmer qu'elles sont timides, je compte vingt-cinq déviations vertébrales. La déviation chez les unes est une véritable difformité. Elle est discrète, ce n'est qu'une attitude vicieuse chez d'autres sujets : on dit qu'ils se tiennent mal, qu'ils ont les épaules tombantes, etc., mais, quel que soit le degré de la déviation, elle est réelle : aucun de ces axes vertébraux n'est rectiligne. Je ne crois donc pas exagérer en disant que la scoliose et la timidité sont associées très souvent.

Il n'est pas impossible que le premier effort de mon attention ait visé les cas les plus nets. En y réfléchissant pourtant, après coup, je n'en trouve guère de différents et qui m'obligent à modifier ma conclusion. Je ferai du reste les restrictions indispensables, et, pour éviter tout malentendu je commencerai par présenter quelques explications qui sont nécessaires.

Sur le mot scoliose d'abord. L'expression générale « déviations vertébrales » serait préférable, car on rencontre toutes les variétés de déformation. Il n'existe sans doute entre elles aucune différence de nature, et la scoliose n'est mise en vedette que pour sa fréquence : comme on en parle plus couramment, on sous-entend les types moins communs. Il serait préférable aussi de dire « déviations primitives » car les déviations secondaires, dépendant d'une lésion de la plèvre, d'une atrophie musculaire, etc... sont hors de cause, et peut-être aussi, certaines déviations temporaires qui ne dépassent pas la durée de la croissance. En poussant l'analyse plus avant il conviendra enfin de mettre à part les lésions du rachitisme vrai qui s'ajoutent quelquefois aux déviations et les compliquent.

Sur le mot timidité, surtout. C'est de la timidité vraie, invétérée, chro-

nique, que je prétends parler, non de la timidité accidentelle, de l'intimidation, à laquelle personne n'échappe. Bonaparte ne se troubla-t-il pas aux Cinq-Cents ? Ici, comme ailleurs, il n'y a pas de saut, il y a des degrés. Où commence la timidité ? De cette délimitation préalable devrait dépendre la précision du diagnostic. Mais comment prétendre à une exactitude rigoureuse ? Il en est de ceci comme de la dyspepsie ou de la neurasthénie, si difficiles aussi à définir. Dans les cas limites, elles s'écartent peu de la santé ; si peu, qu'elles sont méconnues souvent, et qu'elles échappent à des médecins consciencieux : il faut en avoir souffert pour les bien comprendre. La timidité échappe de même à trop de personnes mal renseignées à son égard, quoique expertes dans la connaissance et dans la pratique des hommes. Des femmes, entraînées à la psychologie usuelle, ne soupçonnent pas la timidité derrière les bizarreries et les anomalies de certains caractères. Leur curiosité n'est pas éclairée. Des professionnels même, et les professeurs très spécialement, par négligence d'une étude préalable de la théorie, manquent de méthode et apprécient mal les valeurs morale ou intellectuelle de leurs sujets, de leurs élèves. C'est réellement un diagnostic clinique qu'il s'agit d'établir. Cette opération comporte toujours des difficultés. Et il existe des cas limite qu'on ne saurait justement classer en deçà ou au delà de la normale. En dehors de ma série de timides, je connais trois hommes vigoureux et régulièrement proportionnés, « beaux garçons », bien musclés, mais peu entreprenants quoiqu'on les trouve volontaires. L'un d'eux paraît lymphatique, un autre a traversé heureusement une adolescence délicate. Tous trois ont toujours « poussé droit », leur thorax est d'aplomb. Sont-ils timides ? On peut se le demander. A première vue, ils ne le semblent pas ; et cependant leur caractère plutôt froid et réservé, les explosions de leur vivacité, la raideur de leurs manières, leurs attitudes factices, leur maladresse hautaine dans les rapports sociaux sont des traits de la timidité.

Je concéderais donc volontiers qu'il y a des cas douteux, même à la lumière d'un diagnostic bien alimenté. C'est pourquoi j'ai préféré retenir seulement les cas de timidité avérée, classique.

Ne pourrait-on pas se demander encore si le développement vigoureux de leurs muscles n'a pas préservé ces trois sujets de la scoliose et combattu ou partiellement guéri leur disposition à la timidité ? Voici en effet une difficulté dernière dans l'appréciation juste de ces cas. Le timide guérit quelquefois, ou fait semblant, à force de s'observer et de vieillir. Ne garde-t-il pas après sa guérison quelques-unes de ces particularités de caractère qui seraient chez lui comme des affections secondaires ou comme des rappels et des séquelles de la timidité ? Il y a dans ma famille un célibataire un peu retiré, mais bienveillant, aimable, ne fuyant pas la

société, même féminine, qui le recherche encore pour son entrain ; il est instruit et fait autorité dans sa profession. A 62 ans, il a refusé une situation particulièrement brillante que lui offraient des collègues en témoignage de leur estime. Sa seule raison, m'a-t-il avoué, a été la peur des allocutions improvisées qu'il n'a jamais osé affronter malgré sa très grande habitude de la parole. Ni ses parents, ni ses amis ne soupçonnent cette timidité qui l'a gêné longtemps pendant sa jeunesse. Il est atteint d'une lordose avec cyphose dorsale assez accentuée, et qu'elle aussi a toujours été méconnue : on remarque seulement la petite taille.

Malgré ces réserves et ces difficultés, je ne doute pas que chacun trouve dans ses relations assez de timides et de scoliotiques indubitables s'il lui plaît pour contrôler discrètement mon assertion.

Comment expliquer cette rencontre de la timidité et de la scoliose ? Elle n'est ni fortuite, ni banale.

Elle n'est pas fortuite. Trop de gens sont exempts de l'une et de l'autre infirmité. Comment ne s'étonnerait-on pas de trouver l'une si fréquente précisément parmi la minorité tributaire de l'autre. Si le hasard seul opérait la répartition, il les répartirait autrement. Le cumul serait exceptionnel.

Elle n'est pas banale. Il y a plus ici et il y a autre chose que le retentissement sur un moral trop impressionnable d'une difformité plus ou moins ridicule et pénible, la première venue. Ce malaise du timide au contact d'une tare évidente n'est pas contestable ; mais s'il était une cause suffisante, la timidité se manifesterait à l'occasion de toutes les difformités apparentes. Or ces difformités (boiterie, loucherie, laideur, etc.) ne sont pas des commensales de la timidité. Et même leur indifférence à son égard peut tenir lieu d'une véritable contre-épreuve. On est donc conduit à rechercher une question de nature dans cette coïncidence de la scoliose avec la timidité. Cette impression se précise si l'on s'arrête au contraste curieux qui oppose les caractères de ces deux infirmes pourtant bien rapprochés par la forme et par le siège de leur infirmité, le scoliotique et le bossu pottique. Plus faible et plus contrefait, le pottique emporte avec sa bosse une légende qu'illustrent sa vivacité agressive, sa confiance, son « aplomb ». Il est plus encombré que gêné. L'autre s'efface, il est gêné quoique la symétrie de son architecture soit à peine dérangée ; car enfin comparée à la « cassure » du pottique, l'inclinaison du scoliotique n'est vraiment pas une disgrâce, elle est parfois si faible qu'elle échappe à l'œil même malveillant du prochain peu exercé ou mal averti. Bien mieux, elle échappe souvent à l'intéressé. J'ai rencontré deux généraux, courageux, actifs et endurants autant que généraux français peuvent l'être, mais timides — ils ne sont pas les seuls dans l'armée. Chez l'un, malgré

la correction irréprochable de la tenue, l'attitude était toujours défectueuse. L'autre, particulièrement robuste, se plaignait parfois de sa trop belle taille qui l'obligeait, disait-on, à se pencher constamment pour écouter ses « inférieurs ». Tous deux ignoraient leur infirmité, mais ils étaient voûtés par une cyphose bien caractérisée. Ainsi la timidité du scoliotique n'est pas assimilable à la gêne banale qui doit résulter de la connaissance d'une difformité quelconque pour celui qui la supporte. C'est une chose à part.

S'il y a quelque chose de spécial dans cette rencontre, il sera intéressant de poursuivre l'analyse et d'approfondir la pathogénie.

Les observations que j'ai sont trop sommaires : elles ne m'ont pas conduit bien loin. Tout ce que j'ai pu en dégager à titre d'impression plutôt que de conclusion, c'est une remarque qui touche à ce qui vient d'être dit. On a vu que la scoliose, en tant que difformité, a peu d'influence sur la timidité. Si l'association n'est pas indissoluble, quelle est celle des parties qu'on a le plus de chance de noter à l'état d'isolement ? C'est probablement la timidité. Autrement dit, je suis disposé à croire que tous les timides ne sont pas scoliotiques, je serais moins étonné s'il se trouve que tout scoliotique est un timide.

Serait-ce alors que la timidité crée la scoliose ? Ce laisser-aller, ce découragement, cet amollissement du timide qui fléchit sous le fardeau de la vie pèsent-ils sur son attitude ? Si logique que cette idée paraisse, elle supporte deux objections. Il faudra d'abord que la scoliose suive toujours la timidité. C'est peut-être ainsi que les choses se passent le plus souvent, autant du moins qu'on est autorisé à indiquer une préséance dans l'évolution si insidieuse des deux affections, mais l'ordre inverse est admissible. Il faudra de plus une proportion régulière entre elles, et que la scoliose devienne en quelque sorte le graphique de la timidité. Ce n'est pas probable, puisqu'on risque d'être affligé d'une faible scoliose et d'une grande timidité. C'est plus facile, semble-t-il, que d'être peu timide quand on est franchement contrefait.

A défaut de ces interprétations pathogéniques unilatérales reste une hypothèse. Si la scoliose et la timidité ne sont pas liées par une dépendance mutuelle, c'est qu'elles dépendent solidairement d'une cause commune qui reste à définir.

Il ne sera pas difficile de trouver les éléments d'une théorie qui sera provisoire, intéressante peut-être et discutable. On n'a qu'à les emprunter aux traités usuels ou aux monographies.

L'intervention du *tonus*, dans son sens vague et vitaliste ou dans son sens strictement physiologique, est inévitable. M. Hartenberg a indiqué cette voie qui aboutit à une méthode thérapeutique excellente, et, sans y

remonter lui-même, il a indiqué aussi la notion pathogénique où elle prend son origine. « Les sensations musculaires sont un des éléments essentiels de la cénesthésie, et ce sont surtout elles qui fournissent à la conscience le sentiment subjectif de l'énergie et de l'effort. Chez le sujet aboulique, où ce sentiment fait défaut, j'ai toujours constaté une diminution très nette de la tonicité musculaire, une certaine paresse des muscles à se contracter sous l'influence des excitations nerveuses. Il y a donc une indication toute spéciale à relever chez ces malades le tonus musculaire. C'est lui qui donnera aux timides ce sentiment d'énergie, cette assurance musculaire, cette confiance en soi dont ils ont tant besoin » (1). Cette dernière remarque est très juste ; celle qui s'applique à la paresse des mucles l'est beaucoup moins. Elle n'atteint pas les timides vigoureux, adonnés au sport, chez qui le tonus des muscles est certainement égal ou supérieur à la normale. Ce n'est donc pas le tonus musculaire qui expliquera l'attitude vertébrale du timide. Se contenterait-on de cette interprétation, il resterait à expliquer l'origine de cette hypotonie, intoxication ? fatigue musculaire ou médullaire ?... Nous ne serions pas plus avancés.

Et nous ne le serions pas davantage avec la tonicité nerveuse telle qu'on l'admet chez les neurasthéniques. Ses fluctuations retentiront sur la vie morale du timide, s'il est en outre neurasthénique : c'est un supplément d'aboulie qui ne compte pas au titre de la timidité ; car tous les timides ne deviennent pas neurasthéniques, et tous les neurasthéniques ne deviennent pas timides.

Peut-on attendre davantage de la dégénérescence héréditaire ? Evidemment, elle intervient, mais par quel mécanisme ? On accepterait sans trop de difficultés une sorte de meiopragie congénitale du tissu conjonctif et de ses dérivés, de l'ensemble du mésoderne. Ici au moins on s'appuierait à un état organique, presqu'une lésion, mais on atteindrait avec peine l'élément psychique du syndrome, l'altération du caractère.

En présence de quelques sujets porteurs de stigmates physiques, on pourrait se demander si l'asymétrie, si fréquente et si apparente parfois chez les héréditaires, et si la gaucherie ne tiendraient pas de près à la timidité. Il eût été curieux de trouver dans l'infériorité du côté gauche plus accusée chez certains l'origine commune de leur déviation vertébrale et de leur timidité. L'analyse plus serrée des observations n'a pas vérifié cette conjecture : les signes d'asymétrie ne sont pas plus apparents chez les timides que je connais ; leur gaucherie est plutôt diffuse qu'unilatérale ; et puis, si la gaucherie suffisait, tous les lourdauds seraient timides ; ils n'ont pas cet honneur.

(1) P. Hartenberg, *Les timides et la timidité*, 1901, p. 233.

A défaut d'une pathogénie élaborée avec compétence je me permets d'offrir un schéma de l'état psycho-moteur du timide tel qu'on peut l'imaginer en déplaçant seulement, en relevant jusqu'aux centres supérieurs le siège supposé de sa paresse, qui n'est pas musculaire, mais motrice, psycho-motrice et en opposant à son inertie la vivacité du volontaire.

Deux notions peut-être méritent d'être retenues parmi celles qu'il faut envisager : 1° une disposition innée des neurones détermine, au départ, notre caractère. Il existe des variétés dans ces connexions supérieures comme il en existe dans les systèmes anatomiques connus, dans la répartition des fibres des faisceaux pyramidaux par exemple ou dans les centres des mémoires auditives, visuelles, etc. Il y a une distribution heureuse qui assure à certains individus l'harmonie des mouvements, la mesure dans les réactions et la décision rapide ; il y en a une défectueuse qui entraîne l'incertitude, la gaucherie et l'hésitation. Chez le timide les choses se passent comme s'il y avait une fuite d'énergie sur le trajet des grandes réactions réflexes, une dérivation trop abondante vers l'idéation, comme si, en tout cas, quelque chose dans les connexions des neurones centrifuges centraux gênait les manifestations voulues de l'activité. Une vigoureuse musculature corrige mal le défaut. Ce n'est pas à la périphérie qu'il est caché, c'est au centre ; car ce n'est pas le mouvement qui embarrasse le timide, c'est l'action. Qu'il y ait en même temps d'autres défauts dans les organes de relation subalternes, muscles, os, ligaments, c'est possible et logique : l'hémiplégique aussi est diminué à la périphérie, parfois presque dans son squelette. Ce sont des troubles secondaires. L'état des centres, voilà ce qui est essentiel. Les centres du timide sont « mal arrangés ». De ce dérangement semble résulter un laisser-aller de tout l'appareil moteur, et ce laisser-aller se manifeste dans l'attitude par le fléchissement de l'axe vertébral. Les autres influences, celles qui s'exercent par des modifications de la santé générale ne font qu'aggraver ou pallier un moment les dispositions permanentes commandées par l'anatomie.

2° Cette disposition innée, bonne ou mauvaise, le sujet en a pris de bonne heure une notion plus ou moins consciente. L'homme actif sait dès ses premières années, qu'il est le maître de ses muscles, de son corps, il est sûr de lui. Le timide fait, aussi tôt, l'expérience de son incapacité : soit maladresse, faiblesse ou paresse, il doute, il se méfie de lui-même, de son moi agissant. Il se dégoûte et il s'éloigne de l'action.

Telles sont les notions nécessairement incomplètes et vagues d'où se déduirait une pathogénie de la double infirmité envisagée. Il s'agirait ainsi d'un syndrome psychique et psycho-moteur. Peut-on douter, si la timidité est une variété d'aboulie, que les connexions centrales des voies motrices laissent à désirer chez le timide ?

Du reste, il importe moins de discuter le mécanisme intime de cette défaillance que d'en reconnaître les signes appréciables à la fois, comme je le pense, dans l'attitude et dans la conscience du timide. Qu'on s'en tienne donc au fait. Il y a parenté entre la scoliose et la timidité, et, par conséquent il y a, dans le cas réputé psychologique de la timidité, quelque chose de concret, d'objectif, qui n'est sans doute pas la timidité elle-même, toute la timidité, mais qui y touche.

Cette relation n'a frappé jusqu'ici ni les psychologues, ni les médecins. Cela s'explique : on consulte les uns sur une infirmité physique, et ils n'ont guère l'occasion d'examiner le caractère de leurs clients ; les autres, s'appliquent à l'analyse des caractères sans s'attacher aux particularités physiques. Chacun travaille sur son domaine propre sans se préoccuper d'une mitoyenneté que, dans le cas particulier, il y aurait intérêt à définir. Les pères de famille surtout, que l'inquiétude égare sur les deux terrains, et les pédagogues, y voudraient gagner de mieux connaître les jeunes organismes dont ils prétendent diriger le développement.

Le gérant : P. Bouchez.

Imp. J. Thevenot, Saint-Dizier (Haute-Marne).

HOSPICE DE BICÊTRE
TRAVAIL DU SERVICE DE M. LE Dr NAGEOTTE

LA BRACHYMÉLIE MÉTAPODIALE CONGÉNITALE

ET QUELQUES AUTRES MALFORMATIONS DIGITALES,

PAR

Paul CHEVALLIER

Interne des hôpitaux.

Nous avons eu l'occasion d'observer plusieurs cas d'un raccourcissement congénital singulier de l'un des os du métapodium. Tantôt le rayon de même nom est atteint aux mains, comme aux pieds ; tantôt la lésion est symétrique aux extrémités homologues ; dans d'autres cas il n'y a qu'un os atteint ou bien l'anomalie est dyssymétrique. Il ne s'agit pas d'un nanisme de l'os, d'une diminution de toutes ses proportions : la longueur seule est anomale et l'affection est *à priori* du type achondroplasique. Bien que rare, cette malformation a été remarquée par un certain nombre d'auteurs et décrite sous des noms divers : brachydactylie, micromélie digitale, brachymélie d'un métacarpien, etc. Nous ne nous servons pas du terme de micromélie afin d'éviter toute confusion avec les nanismes digitaux, qualifiés microdactylies, dans lesquels la réduction porte sur tout le volume du doigt. Ces hémimélies digitales sont bien différentes des faits que nous rapportons et que nous interprétons comme le reliquat d'une ostéomyélite fœtale.

Observation I (Pl. XIX, XX, XXI)

Brachymélie métapodiale congénitale du quatrième rayon.
Diplégie cérébrale fruste. — Imbécillité.

Louise Ch., âgée de quinze ans, est une grosse fille de taille moyenne. Elle est depuis trois ans hospitalisée à la Fondation Vallée à cause de son imbécillité. Cette infériorité intellectuelle est manifeste : l'enfant est en classe stupidement attentive, mais n'a jamais rien appris ; elle ne peut exécuter les ouvrages manuels les plus simples. Elle connaît cependant les mots usuels et les prononce correctement. Aujourd'hui comme à l'époque de son arrivée dans le service, elle reste dans l'oisiveté la plus complète, obéit avec docilité et lenteur

(1) Nous devons la plupart des radiographies et des photographies de cet article à l'extrême obligeance de M. Ch. Infroit, le distingué directeur du laboratoire de la Salpêtrière.

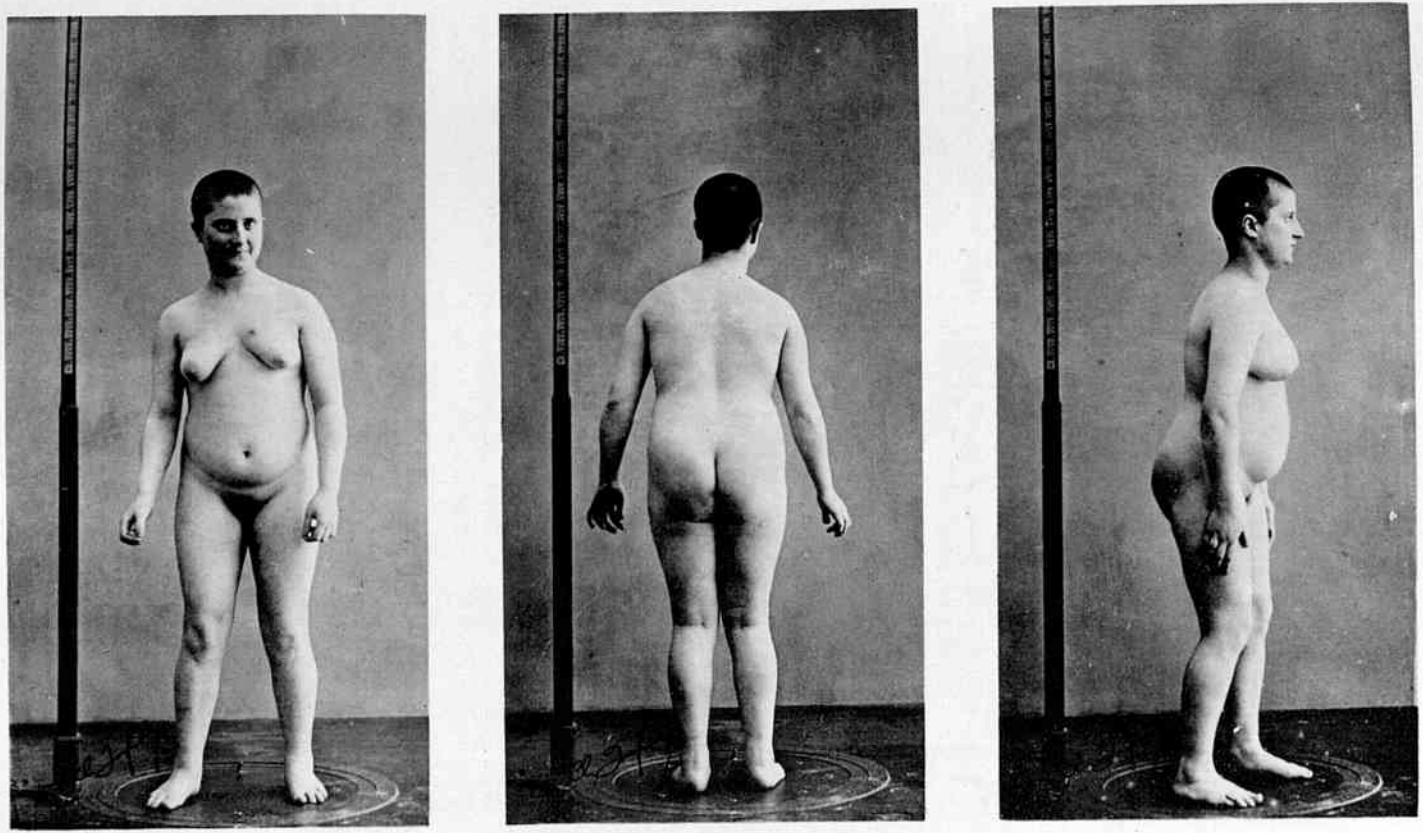
et se ronge volontiers les ongles. Elle est remarquable par son adiposité. Le système pileux est convenablement développé. Les règles, qui ont débuté à treize ans, sont normales et régulières.

Dans la station debout, le tronc incline un peu à droite, et les mouvements mettent en évidence la raideur de tout ce côté. L'enfant marche à petits pas, en plongeant du côté droit, les membres supérieurs sont demi-fléchis et un peu écartés du corps ; le tronc est penché en avant ; les membres inférieurs se soulèvent avec raideur. La démarche est plus spasmodique à droite qu'à gauche ; à droite aussi la maladresse des membres supérieurs est plus marquée et elle s'accompagne d'adiadococinésie. Les réflexes tendineux sont forts ; la trépidation spinale existe du côté droit ; le signe de Babinski est bilatéral ; pas de gâtisme. Il s'agit d'une diplégie cérébrale fruste prédominant à droite. Les stigmates de l'hérédo-syphilis, de la tuberculose ou de toute autre maladie dystrophiante, font défaut. Le cœur est normal ; le poumon et le hile sont difficiles à explorer, comme chez tous les imbéciles : les sommets sont au moins suspects. La réaction à la tuberculine, recherchée par l'épreuve cutanée de von Piket, a été précocement et fortement positive. La réaction de Wassermann est négative.

Le système locomoteur présente ici une importance particulière. Les muscles sont bien développés, les articulations normales. La colonne vertébrale ne présente pas d'incurvation. La cage thoracique est normale. Le *squelette des membres* est tout à fait normal à l'examen clinique et radiographique, sauf l'anomalie des doigts décrite plus loin. Le *crâne*, au contraire, est volumineux, régulièrement ovoïde, *globuleux* : on le dirait soufflé.

MESURES DE LA TÊTE.

Circonférence horizontale maxima	540
Demi-courbe antérieure (pré-sus-auriculaire)	380
— postérieure (rétro-sus-auriculaire	260
Diamètre bizygomatique	121
— antéro-postérieur maximum	185
— métopique	185
— transverse maximum	150
Indice céphalique $\frac{\text{D T max} \times 100}{\text{D A P max}}$	81
Hauteur médiane du front	5
Diamètre frontal minimum	105
— vertical sus-auriculaire	130
Oreilles : diamètre vertical	50
— — horizontal	36
Nez : hauteur	55
— largeur	30
Yeux : distance inter-oculaire	30
— diamètre bioculaire externe	82
Bouche : diamètre osculatoire	42



BRACHYMÉLIE MÉTAPODIALE CONGÉNITALE.

(A. Chevallier).

Obs. I. Char.

Masson & Cie, Éditeurs.

Phototypie Berthaud, Paris.

Bouche : hauteur de la lèvre supérieure	51
Hauteur de la face : ophryo-alvéolaire	63

MENSURATION DU CORPS.

Taille	144,3
Hauteur du tronc et de la tête (taille assise)	77,3
— du menton	122
— de la fourchette sternale	115
— de l'extrémité inférieure de l'omoplate	102,2
— du mamelon	98,6
— de l'ombilic	77,7
— du pli pubo-abdominal	70,5
Membres supérieurs (symétriques) :	
Distance de l'interligne acromio-huméral à l'interligne articulaire externe du coude	25,3
Distance de cet interligne à l'extrémité de l'apophyse radiale	20,2
— de l'interligne radiocarpien à l'extrémité du médius	16
Membres inférieurs (symétriques) :	
Hauteur de l'épine iliaque antéro-supérieure	76,7
— de l'interligne articulaire du genou	36,2
— du cordon inférieur de la malléole interne	6,3
Longueur du pied (jusqu'à l'extrémité des gros orteils)	21,2
Diamètre biacromial	34,1
— bimamelonnaire	22,3
— de la ceinture	27
— biiliaque	22,7
— bitrochantérien	
— bicrête-iliaque maximum	28
Circonférence du cou (partie moyenne)	33
— de la ceinture (minimum)	82
— du bras (partie moyenne) droite	25
— — gauche	26
— de l'avant-bras (maximum) droite	24
— — gauche	24
— du poignet	15
— de la main au niveau du métacarpe (pouce exclu)	18
— de la cuisse :	
α) Au niveau du pli fessier droit	55
— gauche	55
β) Au-dessus de la rotule droite	35,5
— gauche	35,5
Circonférence du mollet (maximum), droite	32,5
— — gauche	33
— susmalléolaire droite	20,5

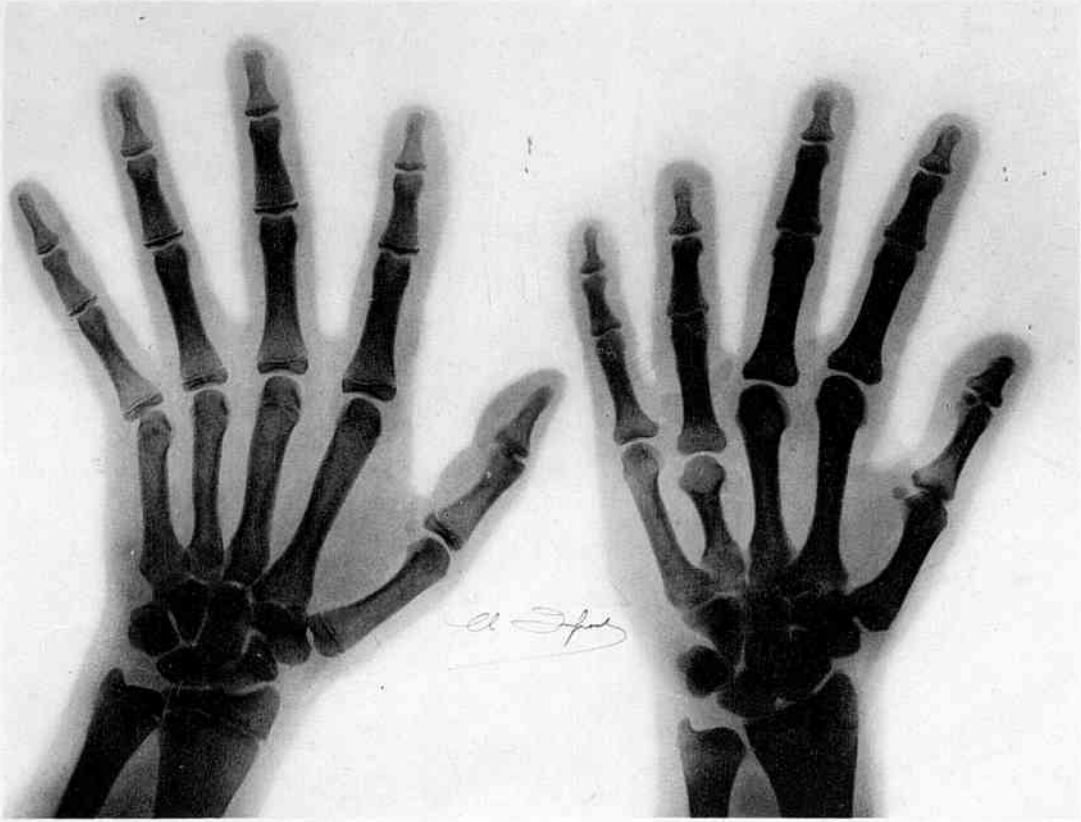
Circonférence susmalléolaire gauche	20,5
— du *pied* :	
— au niveau de métatarse	21,8
Périmètre thoracique supérieur	84,5
— inférieur	80,5

Les deux mains présentent une *malformation absolument symétrique* (Pl.XX). L'annulaire paraît très court. Son extrémité libre n'arrive qu'au niveau de la deuxième articulation interphalangienne du médius ; les premières articulations interphalangiennes du quatrième et du cinquième doigts sont sur la même ligne transversale, mais, les deux derniers segments de l'auriculaire étant courts, l'annulaire dépasse de plus de la hauteur de l'ongle le bout du petit doigt. Le volume même du quatrième doigt est semblable à celui du médius.

Si l'on palpe successivement les têtes métacarpiennes, grosses et saillantes, on tombe au niveau du quatrième rayon de la main dans une dépression où l'on sent la première phalange s'épaissir pour former la base. En remontant encore un peu jusqu'à la partie moyenne du métacarpe, on trouve une saillie mousse, atténuée : c'est la tête du quatrième métacarpien qui semble un peu aplatie. La flexion exagère la déformation et creuse entre les deux tubérosités capitales voisines un val profond, limité du côté proximal par un talus semi-lunaire que soulèvent les cinquième, quatrième et troisième têtes métacarpiennes ; et si l'on regarde la partie phalangienne du poing fermé, on voit le quatrième doigt enfoncé entre les deux voisins, et son articulation phalango-phalangienne en retrait sur les autres. L'hyperextension soulève la région métacarpienne tout à l'heure déprimée.

Vue du côté palmaire, l'élévation des plis articulaires phalangiens de l'annulaire est des plus nettes. Le sillon transversal supérieur de la paume, existe, profond, mais le bourrelet qu'il limite à la racine des trois derniers doigts, est subdivisé en deux, interne et externe, ce dernier qui répond au médius est un peu plus volumineux. Cette disposition résulte de la présence d'un nouveau sillon très net, en Y, dont les jambes embrassent l'origine apparente de l'annulaire et dont la tige se rapproche en s'amincissant du sillon transversal. Malgré ce dégagement relatif de sa base, la première phalange de l'annulaire n'est pas aussi alerte que ses voisines dans les mouvements de flexion ; la motilité des deux autres phalanges est tout à fait normale.

La malformation des pieds est en tous points comparable à celle des mains : le raccourcissement du quatrième orteil est encore plus frappant. Le doigt semble prendre racine sur le dos du pied ; il est repoussé sur la face dorsale par le petit orteil qui rejoint presque le troisième. La base du doigt anomal est circonscrite sur la face dorsale par deux sillons recourbés vers l'axe qu'ils atteignent presque, le sillon externe étant à cinq millimètres environ plus haut que le sillon interne. Le doigt qui suit les têtes métatarsiennes tombe dans une dépression profonde entre la cinquième et la troisième, et l'extrémité du IVe métatarsien se trouve de toute évidence à plus de un centimètre au-dessus de ses voisines. L'extrémité de l'orteil anomal n'affleure même pas l'extrémité du



BRACHYMÉLIE MÉTAPODIALE CONGÉNITALE

(A. Chevallier).

A gauche, main gauche d'une fillette normale de 15 ans.
A droite, main gauche de Char. (Obs. I).



BRACHYMÉLIE MÉTAPODIALE CONGÉNITALE

(A. Chevallier).

Radiographies des pieds de Char. (Obs. I).

cinquième. La malformation n'a aucune influence sur la marche ; le quatrième métatarsien n'a en effet qu'un rôle accessoire dans la constitution de l'arc externe, arc d'appui, du pied (1). Notons encore un léger degré de syndactylie entre les deuxième et troisième orteil (Pl. XXI).

A la main comme au pied, le raccourcissement du quatrième rayon métapodial est la seule déformation visible ; les éminences thénar et hypothénar, la semelle musculaire du pied, sont intacts. Il n'y a d'autre part, aucune autre altération de l'annulaire. Sa motilité et sa force permettraient le travail, si la malade, imbécile, n'était incapable de quoi que ce soit. La peau est souple, d'épaisseur et de couleur normales. La sensibilité n'est pas inférieure à celle du reste du corps. L'ongle ne présente aucun caractère pathologique.

La circonférence de l'annulaire est la même que celle du médius : 60 millimètres au niveau de la première phalange ; 50 au niveau de la seconde.

Le tableau suivant précise le raccourcissement de l'annulaire : la longueur du segment phalangien, mesuré de l'extrémité du doigt au sillon métacarpo-phalangien, est rapprochée de la longueur apparente, déterminée par le niveau du pli interdigital dorsal.

Doigts	I	II	III	IV	V	
Longueur apparente	60	74	80	**67**	66	millimètres
Longueur du segment phalangien	42	77	85	**85**	63	—

Au pied le même procédé de mensuration nous a donné les chiffres approximatifs suivants :

Orteils	II	III	IV	V	
Longueur apparente	46	46	**26**	35	millimètres
Longueur du segment phalangien	55	51	**38**	35	—

Les longueurs prises sur le cliché radiographique sont plus exactes, très comparables entre elles mais très légèrement supérieures aux dimensions réelles.

	Main gauche					Main droite				
Doigts	I	II	III	IV	V	I	II	III	IV	V
Métacarpien . .	40	61	55	**35**	46	40	61	54	**35**	45
1re phalange . .	29	37	39	**37**	28	29	38	40	**37**	30
2e phalange . .		20	25	**23**	15		21	25	**23**	16
3e phalange . .	12	13	14	**15**	13	13	13	14	**15**	12
Doigt	41	70	78	**75**	56	42	72	79	**75**	58
Rayon.	81	131	133	**111**	102	82	133	133	**110**	103

Pfitzner (2) a mesuré beaucoup de mains normales et nous reproduisons quelques-uns de ses résultats.

Jeune fille de 18 ans ; main gauche (n° 47, p. 22).

Métacarpien	37	55	55	48	45
1re phalange	25	33	36	34	27

(1) A. Charpy, *Etudes d'anatomie appliquée. La voûte du pied*, p. 156, Paris, Baillière, 1892.

(2) Pfitzner, *Beiträge für Kenntniss des menschlichen Extremitätenskeletes*, I Abtheilung, Morphologische Arbeiten, herausgegeben von G. Schwalbe. Iena, 1892, Bd I, p. 17-80.

2e phalange	—	20	24	22	16
3e phalange	18	15	16	16	15
Doigt	43	68	76	72	58
Rayon	80	123	131	120	103

La moyenne chez la femme serait (p. 37).

Métacarpien	41,4	62,1	59,8	54,0	50.0
1re phalange	27.7	37.0	41.2	38.8	30.6
2e phalange	—	22.4	27.1	25.8	18.2
3e phalange	20.4	16.0	16.0	17.3	15.7
Rayon	89.2	137.4	144.7	135.8	114.5

Avec ces données, on peut évaluer à 13 ou 15 millimètres le raccourcissement du quatrième métacarpien de notre malade. Si l'on exprime par 100 la longueur du rayon, on obtient comme longueurs normales des métacarpiens chez la femme (Pfitzner, p. 40) :

46,4 45,2 41,3 39,8 43,7

Et chez notre malade :

49,3 46,5 41,3 **31,8** 41,1

Les dimensions des métatarsiens sont en général faibles si on les compare aux tables de Pfitzner. Elles donnent chez un homme de 13 ans (n° 166,p. 83), pied gauche.

Métatarsien	49	58	57	56	49
1re phalange	25	21	19	18	17
Rayon	92	97	94	91	78

Chez une femme de 19 ans, taille 157 centimètres (n° 13, p. 78), pied gauche :

Métatarsien	56	64	62	59	55
1re phalange	29	27	24	22	20
Rayon	109	115	106	99	89

Notre malade nous a donné les chiffres approximatifs suivants :

Métatarsien	55,5	61	57	**43**	61		54	61	53	**47**	60
1re phalange	29	25	27	**23**	20		30	26	27	**20**	19

Le raccourcissement et donc plus faible à gauche ; en revanche de ce côté la première phalange est aussi plus courte ; on croirait qu'il y a là, aussi bien que dans beaucoup d'extrémités normales, un phénomène de compensation qui tend à ramener aux mêmes dimensions les doigts homologues.

Le raccourcissement est le seul signe clinique de l'affection : les modifications dans *l'architecture osseuse*, mise en évidence par la radiographie, ont une importance non moins grande

La *tête* du quatrième métacarpien est moins haute que celle des deuxième et troisième métacarpiens ; ses saillies sont bien marquées, trop franches même, et la tête paraît élargie transversalement ; la surface articulaire semble offrir un développement moindre que sur un os anomal, et, à droite, elle est nettement aplatie.

La *diaphyse* est très courte ; son diamètre est d'environ 1 millimètre infé-

rieur à celui des os voisins : il est,comme dans une main normale, le plus grêle de la série.

La *base* ne semble présenter aucune anomalie morphologique.

Les *métatarsiens* lésés ne sont pas déformés : les têtes sont petites, disposition souvent normale ; l'articulation IV tarsométatarsienne est, comme dans tout pied normal, à quelques millimètres au dessus de la Ve et beaucoup plus basse que la IIIe.

Les *phalanges* sont normales.

L'*ombre osseuse* nous a paru peu modifiée.Cependant,sur les deux radiographies successives que nous possédons la partie externe du cylindre diaphysaire est nettement plus floue et irrégulière que sur un os normal ; la tête métacarpienne et la base de la phalange adjacente sont peu foncées.

Tous les cartilages de la main et du pied sont disparus. Ceux de l'avant-bras sont en voie d'ossification.

Les anomalies digitales *existaient dès la naissance de l'enfant* : la mère est très affirmative sur ce point ; elle remarqua tout de suite l'encoche qui existait au niveau de l'annulaire quand le petit poing était fermé.

La conception n'avait d'ailleurs rien présenté de particulier. Pendant la grossesse, la mère qui était blanchisseuse, fut très fatiguée. Le bébé naquit par le sommet et cria tout de suite ; il pesait six livres. Nourri par la mère, il grandit normalement jusqu'à dix mois.A cet âge il eut des *convulsions* qui durèrent quatre heures, et, trois jours après, raconte la mère, une *méningite* fébrile bientôt suivie d'une *paralysie* des quatre membres. A seize mois se produisit un *accès épileptique* ; depuis la fillette en eut d'autres, à des intervalles variables, environ une à deux fois par mois. Le développement est en même temps très retardé : la dentition n'est complète qu'à deux ans et demi ; l'enfant est gâteuse et ne parle pas. Malgré une rougeole à trois ans, l'état commence à s'améliorer ; la malade remue ses membres à cinq ans et commence à marcher à six. La propreté débute à cinq ans ; la parole à neuf ; à treize ans les crises épileptiques cessent. L'infection encéphalique explique l'imbécillité et les symptômes diplégiques atténués ; mais la malformation métapodiale est tout autre chose ; elle n'est cependant pas héréditaire, bien que la famille soit fertile en attributs dégénératifs.

La *mère* n'a que un mètre dix : elle est bien conformée, trapue mais nullement achondroplasique. Elle présente aux deux mains une *anomalie congénitale* et aucun de ses parents n'en a, dit-elle, de semblable. Le *petit doigt est recourbé en bec* : la première interphalangienne ne permet pas l'extension ; la flexion est normale. La palpation montre à la partie dorsale de la tête de la première phalange, un ressaut osseux net, comme s'il y avait là un tubercule arrêtant l'incursion de la phalangine. De l'auriculaire gauche l'ongle est petit, mince, écailleux, mal limité d'avec l'épiderme voisin.

Le *grand-père maternel*, et ses propres parents, étaient très petits. La *grand'mère* était fille d'alcooliques. Les deux grands-parents, marchands d'alcool en Normandie, buvaient immodérément et moururent tuberculeux. Des *trois oncles maternels*, tous grands, un est phtisique.

Le *père* est petit lui aussi, dépassant sa femme d'à peine une demi-tête. Son œil droit, qui semble intact, distingue seulement la lumière du jour : ce serait un reliquat d'accidents méningitiques de la première enfance. L'homme est intelligent, bien portant ; il fit seulement pendant sa jeunesse quelques excès alcooliques.

Le *grand-père paternel* était, comme tout le monde dans sa famille, gros et très petit. La *grand'mère*, normale, eut sept enfants : deux sur trois d'un premier lit moururent tuberculeux. Du deuxième lit naquirent le père de notre malade, un *oncle dont le cinquième orteil gauche est bifurqué*, un autre que la méningite emporta à trois ans, une tante qui, à la suite de convulsions infantiles, a les « yeux retournés ».

Notre malade est la deuxième de *huit enfants*. L'*aîné*, porteur d'une double hernie inguinale, est mort en bas âge de convulsions. La *troisième*, âgée de 13 ans, déjà plus grande que son père, normale de constitution, est intelligente et très nerveuse, irritable. Dans le rire la bouche est tirée un peu plus du côté droit ; la langue est abaissée du même côté ; l'œil droit est dévié en dedans ; les réflexes sont normaux. La strabisme, très net, apparut à dix ans après une scarlatine grave. Le *quatrième*, qui a 11 ans, est un garçon grand et fort, mais bêtasse et mauvaise tête ; il n'y a pas plus de trente mois qu'il n'urine plus au lit. Normal jusqu'à trois ans, il devint abruti après un croup sérieux. Un érysipèle à 10 ans détermina un délire violent. Le *cinquième* a du strabisme interne de l'œil droit, reliquat d'oreillons survenus à 4 ans. Le *sixième*, atteint à 18 mois d'une infection cérébrale, resta trois mois paralysé des deux membres inférieurs ; actuellement, dit la mère, il marche, apprend à lire, mais urine au lit. Les *deux derniers* enfants, dont l'un a trois ans, l'autre quelques mois, ne présentent pas d'anomalies. Entre ses grossesses normales, la mère, au cours de fatigues exagérées, a fait deux avortements de trois et cinq mois.

En résumé, la famille de notre malade est remarquable par la présence de tares somatiques (*petitesse de la taille*, *malformations digitales*), l'*alcoolisation* de tous les ascendants, la fréquence de la *tuberculose* et des *méningo-encéphalites* infantiles.

Observation II.

Brachymélie symétrique métatarsienne du 2e rayon. Epilepsie. Déchéance.

Aimé For.., est un garçon de 7 ans, il fit un séjour de 5 mois dans le service. Il eut pendant ce temps 34 crises d'épilepsie : elles sont généralement espacées mais par périodes augmentant de nombre et sont même parfois subintrantes ; après quelques heures de tristesse, l'enfant se plaint de la tête et devient immobile, avant de perdre connaissance ; la crise dure 5 minutes, typique, avec morsures, bave et miction, mais le côté droit s'agite plus que le gauche ; après la crise on constate de l'automatisme et de la procursion. L'enfant présente en outre parfois des vertiges et des secousses du côté droit pendant la nuit ; il est coléreux et turbulent.

L'intelligence et l'instruction sont rudimentaires ; l'attention difficile à fixer.

M. Bourneville porta le diagnostic de : *déchéance mentale d'origine épileptique* et constata une parésie légère droite (l'enfant est gaucher) avec une certaine diminution de la sensibilité du même côté.

L'état somatique longuement décrit permet d'affirmer que l'anomalie des orteils ne s'accompagne d'aucune autre malformation congénitale ou rachitique.

La taille de l'enfant est de 1 m. 06 ; le poids 18 kilog. 500.

Le crâne, symétrique (la bosse frontale droite est cependant plus développée), et de type brachycéphale, mesure :

Circonférence horizontale maxima.	48
Demi-circonférence bi-auriculaire.	33,5
Distance de l'articulation occipito-atloïdienne, à la racine du nez.	34
Diamètre antéro-postérieur maximum.	15,7
— biauriculaire.	12
— bipariétal.	14,6
— bitemporal.	11
Hauteur médiane du front.	4,5

Membre supérieur.	à droite	à gauche
Distance de l'acromion à l'olécrâne.	25	25
— de l'olécrâne à l'apophyse styloïde du cubitus .	16	17
— de cette apophyse à l'extrémité du médius. .	14	14,5
Circonférence du bras au niveau de l'aisselle . . .	19	19
— à 5 cm. au-dessus de l'olécrâne .	16	16,5
— de l'avant-bras	17	17
— du poignet	12	12.5
— du métacarpe.	14,5	15
Membre inférieur		
Distance de l'épine iliaque antéro-supérieure à l'interligne articulaire	33	32
— de cet interligne à la malléole externe . . .	26	27
— de la malléole à l'extrémité du 3e orteil. . .	16	16,5
Longueur du pied	18	18
Circonférence au niveau de l'aine.	34	34
— à 10 cm. au-dessus de la rotule	21,5	22
— au niveau du cou-de-pied	17	18
— du métacarpe	16,5	16,5

Les membres gauches l'emportent donc un peu sur les membres droits ; l'enfant marche un peu penché en avant et à droite : c'est là une asymétrie hémiplégique.

L'ANOMALIE DES ORTEILS est *rigoureusement symétrique*. Des deux côtés, le *deuxième* orteil est très notablement raccourci. Son extrémité n'atteint pas tout à fait celle du troisième ; celui-ci se rapproche du gros orteil et tend à rejeter le doigt lésé à la face dorsale du pied.

Les segments phalangiens distaux sont de longueur normale, mais le pre

mier semble très court. Il est circonscrit par deux demi-sillons qui convergent vers l'axe du doigt après un trajet ascendant sur les dos du pied (fig. 1). Le deuxième orteil paraît « s'enclaver comme un coin entre le gros orteil et le troisième » (Bourneville). Le volume du doigt est normal ; l'ongle est bien conformé. La radiographie n'a pas été faite.

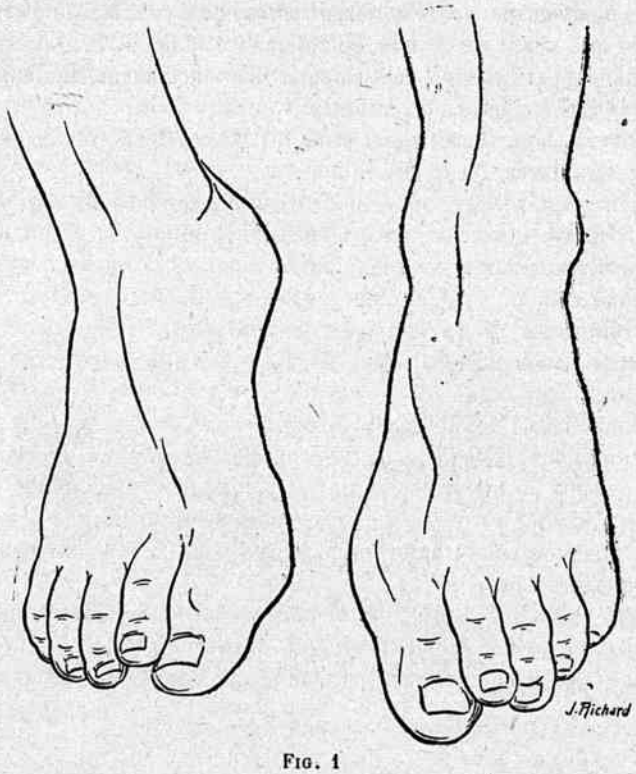


Fig. 1

Le début de l'anomalie ne peut être précisé.

L'hérédité est très chargée. Le *père* est absinthique, presque toujours ivre, et très violent. Le grand-père paternel était alcoolique et mourut gâteux ; la grand'mère est méchante, hargneuse et insouciante ; un grand oncle est atteint du délire de persécution ; un autre est idiot ; une grand'tante est épileptique, méchante, vicieuse. Plusieurs oncles et tantes paternels sont morts en bas âge, trois tantes restent ; une est épileptique, toutes sont méchantes et insociables. De leurs enfants une petite fille est « très bizarre ».

La *mère* qui a donné ces renseignements sur la famille de son mari, qu'elle déteste, est nerveuse, impressionnable et triste. Vers six ans elle a subi un traumatisme du côté droit du crâne et en gardé, dit-elle, une sensibilité spéciale en ce point. Pendant son adolescence on remarqua le gros volume du corps thyroïde qui est aujourd'hui normal. Elle fut après sa formation sujette à de violentes migraines. Les *grands-parents maternels* ne semblent pas tarés, mais un cousin est bègue et, de ses enfants et petits-enfants, plus de la moitié — tous les garçons — sont bègues ; une cousine est morte de convulsions.

Notre malade est née la troisième de cette union malheureuse. L'*aîné* mourut à dix ans de méningite ; le deuxième est violent et impulsif comme son père ; il n'y a pas de fausses couches. *Notre garçon* fut conçu au grand déplaisir des parents. La mère, triste, irritable, craintive, buvait beaucoup de café. Elle eut des pertes sanguines irrégulières pendant les trois premiers mois de sa grossesse ; les mouvements actifs ne furent perçus qu'à cinq mois et beaucoup plus faiblement que ceux des autres enfants. Vers la fin de la gestation, la mère était somnolente et eut des vomissements. L'accouchement, un sommet, se fit à terme, très rapidement, en 25 minutes. Les eaux étaient normales. Cependant l'enfant naquit en *asphyxie noire* et ne fut ranimé qu'à grand'peine. Il pesait à peine quatre livres. On le mit au biberon.

Deux jours après la naissance, l'enfant eut des convulsions « qui le laissaient comme mort » ; à neuf mois se produisit la première crise épileptique avec spasmes oculaires, convulsions toniques et cloniques ; à douze mois, nouvelle crise. Dès ce moment l'enfant était manifestement anormal : il ne riait, ni ne marchait, ni ne parlait. La première dent n'apparut qu'à 13 mois ; la parole et la marche commencèrent à plus de deux ans ; le gâtisme ne cessa qu'à quatre.

En même temps l'enfant subit successivement et à quelques mois d'intervalle, les oreillons, la coqueluche, la rougeole, la scarlatine. Pendant la convalescence de cette dernière, l'épilepsie — typique mais prédominant à droite — réapparaît ; bientôt les crises se rapprochent, se groupent, deviennent même certaines semaines subintrantes, et de telles séries laissent une parésie droite, durant plusieurs jours.

Hérédité encéphalopathique et alcoolique, lésion cérébrale ou épilepsie progressive, à ces tares s'ajoute la *scrofule* attestée par la blépharite habituelle, la fréquence des engelures graves, la tuméfaction froide des ganglions.

(*A suivre.*)

OSPEDALE MAGGIORE DI BOLOGNA

SECTION DE RŒNGTENOLOGIE

Directeur : M. le Dr Busi.

L'ACHONDROPLASIE EST-ELLE HÉRÉDITAIRE ?

QUATRE CAS D'ACHONDROPLASIE CHEZ DES ADULTES. ÉTUDE CLINIQUE ET RADIOGRAPHIQUE,

PAR

Giuseppe FRANCHINI et **Mauro ZANASI** (1).

Quoique la question de l'achondroplasie ait été déjà traitée à plusieurs reprises dans l'*Iconographie* et encore tout récemment par M. le Dr Levi, nous croyons cependant que la contribution de quatre cas d'achondroplasie chez des adultes pourra sembler utile si l'on veut considérer que les efforts tendant à fournir l'explication de l'essence intime de cette anomalie du squelette n'ont donné jusqu'à présent que des résultats fort incomplets. La pathogénie de la maladie est particulièrement ignorée. Or, comme avec les cas que nous allons décrire se présente un fait, à ce qu'il nous semble, encore inconnu, celui de l'existence d'une véritable famille achondroplasique, composée du père, de la mère et d'un enfant, nous croyons qu'il vaut la peine de le publier, non seulement parce qu'il est nouveau, maise ncore parce qu'il est capable d'apporter un éclaircissement à la pathogénie de l'achondroplasie.

Observation I (Pl. XXII à XXV).

Bernabé Andrea, âgé de 59 ans, de Jænza, colporteur.

Antécédents héréditaires. — Son père est mort d'accident à 54 ans (explosion de mine). Il était de haute taille, bien bâti et n'avait jamais été malade.

La mère est morte, il y a 29 ans, après une longue maladie, qu'on ne saurait préciser, une cardiophathie, semble-t-il. Deux sœurs du patient, de haute taille, bâties régulièrement, se portent actuellement bien et ne souffrirent jamais de formes morbides particulières.

Il n'a pas été possible de savoir si le sujet a eu d'autres frères ou sœurs, si sa mère a eu des fausses couches, car dès son enfance il a vécu hors de sa famille. Ni chez les ascendants, ni chez les collatéraux, rien de remarquable.

(1) La partie clinique et critique de ce travail revient à M. Giuseppe Franchini ; la partie radiographique à M. Mauro Zanasi.







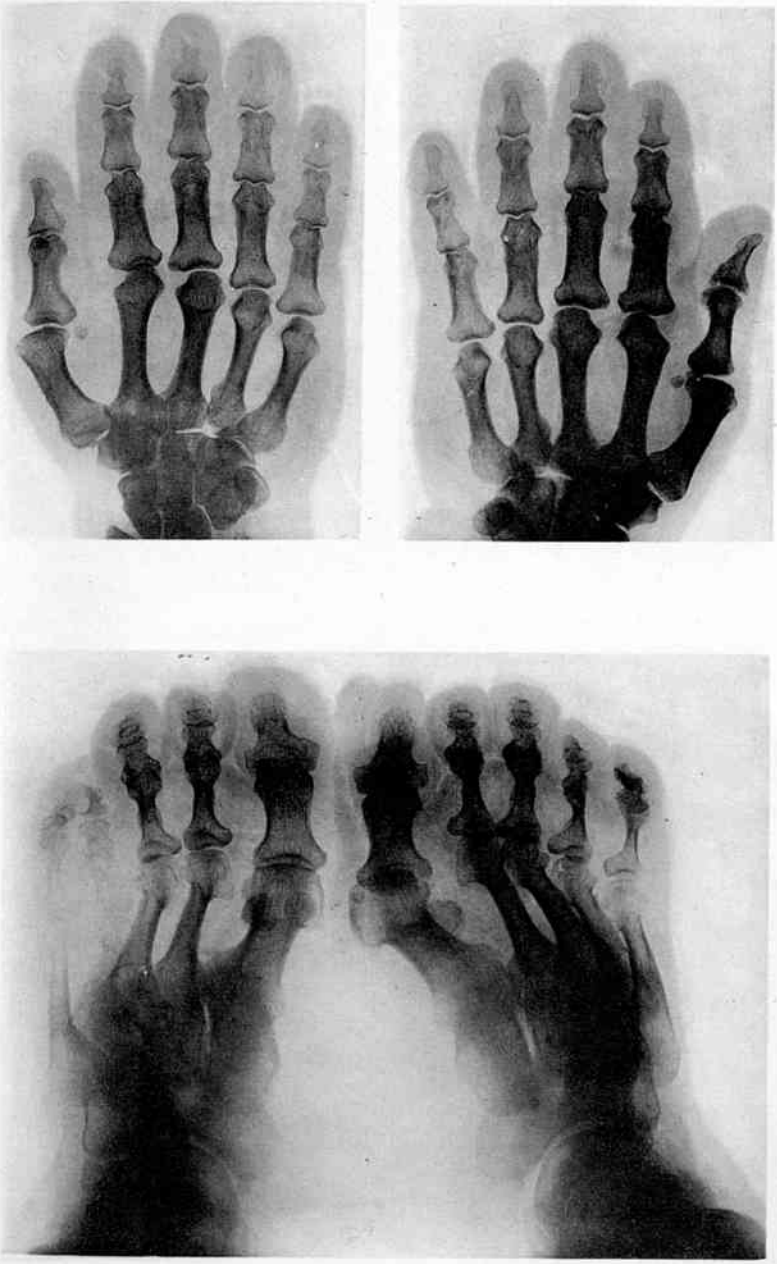
ACHONDROPLASIE

(G. Franchini et M. Zanasi).

Obs. I. Bernabé Andréa.

Masson & Cie, Éditeurs.

Phototypie Berthaud, Paris



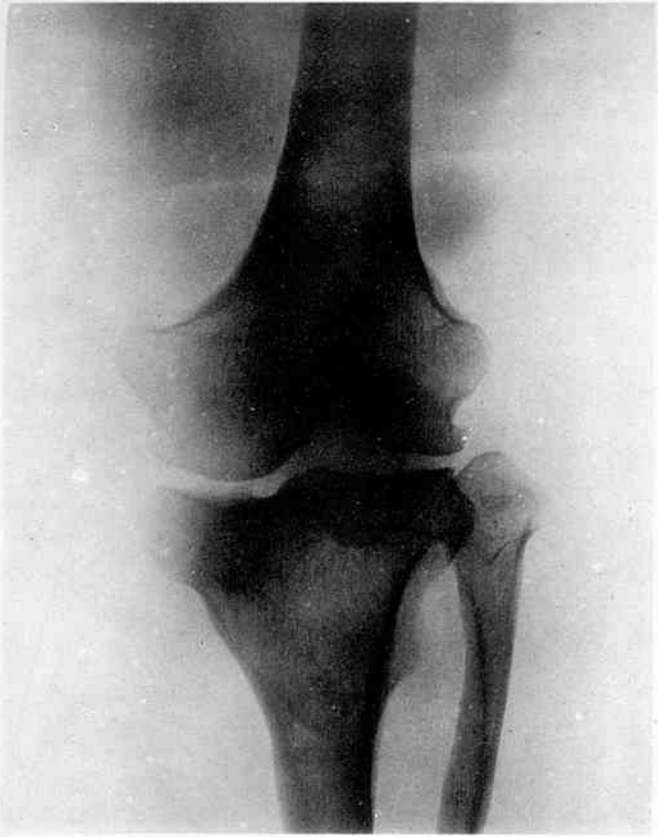
ACHONDROPLASIE

(G. Franchini et M. Zanasi).

(Obs. I. Bernabé Andréa). Radiographies des mains et des pieds.

Masson & Cie, Éditeurs.

Phototypie Berthaud, Paris



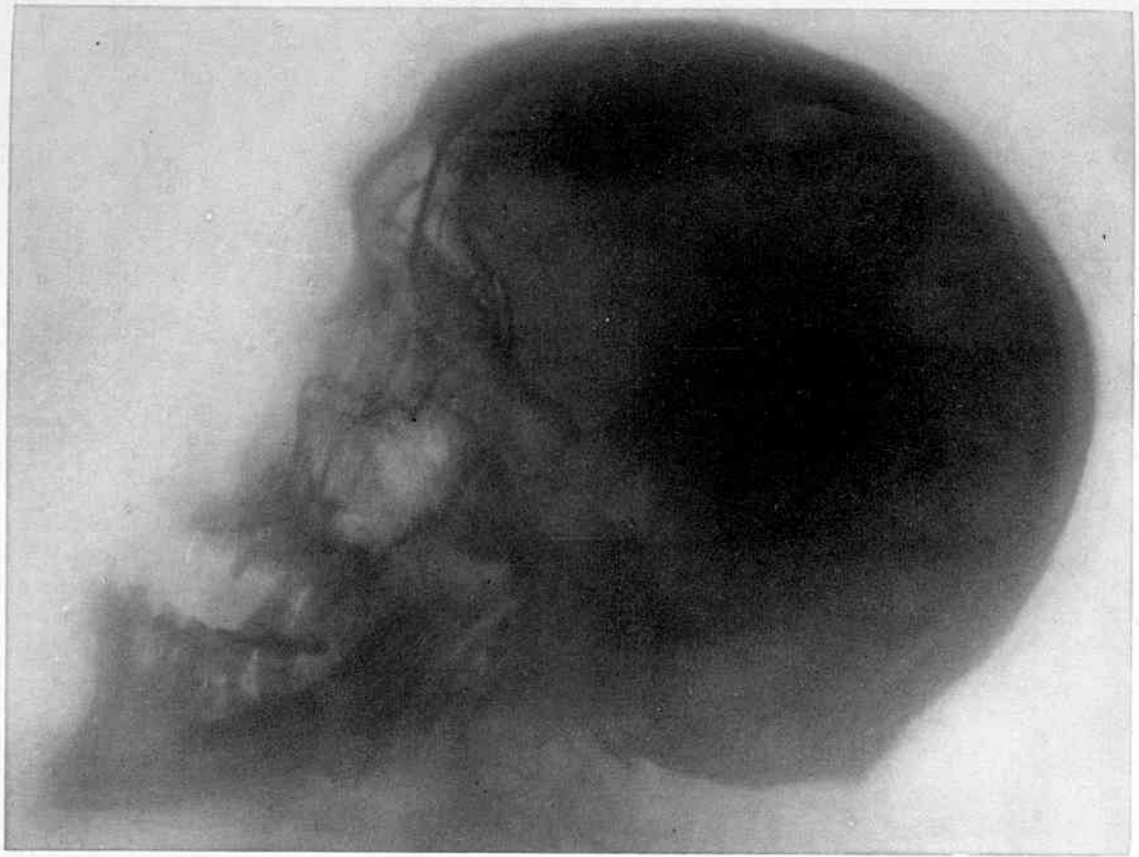


ACHONDROPLASIE

(G. Franchini et M. Zanasi).

Radiographies du genou et du coude (Obs I. Bernabé Andréa).

Masson & Cie, Éditeurs.



ACHONDROPLASIE

(G. Franchini et M. Zanasi).

Radiographie de la tête de Bernabé Andréa. (Obs. I).

Masson & Cie, Éditeurs.

Antécédents personnels. — Le patient est né à terme, d'un accouchement physiologique ; il fut allaité par sa mère. Dès sa naissance, ses parents s'aperçurent qu'il n'était pas comme les autres enfants et qu'il avait la tête très grosse. Dans son jeune âge, il a souffert des exanthèmes ordinaires de l'enfance ; à 12 ans, dans une chute, il se fit une lésion au niveau du pariétal gauche, qui guérit en huit jours ; à la même époque il fut admis dans une troupe de saltimbanques, avec lesquels il parcourut une grande partie de l'Italie et du monde entier. Notre patient, à cause de sa petite taille, de sa tête énormément développée et de ses extrémité raccourcies, était un objet de la curiosité du public. Entré dans un cirque en qualité de clown, il fut appareillé à un camarade de conformation semblable à la sienne, mais un peu plus haut de taille ; ils furent appelés « les nains frères Bagonghi » du nom de la famille de son compagnon, qui était espagnol. A 15 ans, en Sardaigne, notre patient a souffert de fièvre tierce qui fut traitée par la quinine et dura deux mois environ.

A 18 ans, toujours avec des saltimbanques, il parcourut toute la France, puis passa en Espagne, en Algérie et en Turquie, en s'arrêtant dans les villes pour donner des représentations, provoquant toujours les rires du public par sa figure drôle, ses réparties et ses plaisanteries.

A 28 ans, à Sfax en Barbarie, il fut atteint d'une grave maladie d'yeux, caractérisée par une cuisson intense et par une sécrétion purulente qui dura environ vingt jours ; en même temps il eut une éruption cutanée répandue sur tout le corps caractérisée par de petits abcès aboutissant à suppuration. Il n'eut pas de fièvre et sa maladie guérit au bout d'un mois environ. Le patient affirme qu'une telle maladie était du pays et que beaucoup de monde en était frappé. Ensuite il reprit ses voyages, toujours en bonne santé. Une fois seulement, ayant mal pris ses mesures pour sauter, il tomba et se cassa le bras. Il fut en Abyssinie à la cour du roi Théodore, puis dans l'Amérique du Sud, au Pérou, au Mexique, en Bolivie ; revenu en Europe, il voyagea en Russie, en Autriche et de nouveau en Italie et particulièrement en Sicile.

Arrivé à l'âge d'environ 38 ans, il fut atteint de troubles intestinaux avec douleurs, constipation et fièvre légère ; durée vingt jours environ. Depuis notre petit homme s'est bien porté ; il ne signale qu'une entorse du pied, causée par un saut, et des rhumes de peu d'importance, bien vite guéris.

C'est après sa trentième année qu'il commença à prendre rapidement de l'embonpoint ; sa taille grosse et trapue se fit encore plus monstrueuse et disproportionnée. Depuis quelques années, son ouïe s'affaiblit des deux côtés ; il en est de même pour sa vue, si bien que maintenant pour lire il doit se servir de lunettes.

Il y a deux mois, il s'aperçut d'une hernie inguinale à gauche, causée par un effort.

Gros mangeur, le patient a été aussi un très fort buveur ; il s'adonna beaucoup aux femmes ; il nie avoir jamais été atteint par la syphilis ; à 26 et 38 ans il eut deux fois la blennorrhagie, l'une et l'autre fois bien vite guérie, d'après ce qu'il en dit.

Toujours il a mené cette vie nomade, spéculant de sa figure grotesque ; il s'est toujours bien porté, il était très actif, faisant tous les jours des exercices fatigants dans les cirques et devant le public.

La défécation ainsi que l'urination ont toujours été normales.

Examen général. Etat actuel. — Comme on peut s'en rendre compte en se reportant à la photographie, le sujet constitue un cas typique d'achondroplasie. La tête est énorme, carrée, avec des bosses frontales saillantes ; le nez est aplati, le tronc développé en largeur et en longueur, comme l'est celui d'un adulte. Les extrémités sont très raccourcies en comparaison du tronc, les mains et les pieds carrés, larges et courts. Ces disproportions sont bien mises en évidence par les mensurations suivantes :

Poids du corps	67	kil.	
Hauteur totale du talon au vertex	120	cent.	
Hauteur du coccyx au sol	53	»	
De la pointe du coccyx au vertex de la tête	67	»	
De la symphyse du pubis au sol	46	»	
De la symphyse du pubis à la racine des cheveux	74	»	
Crâne : circonférence frontale maxima	57	»	5
Circonférence front-occipitale	57	»	
Diamètre antéro-postérieur	18	»	5
Diamètre transversal	17	»	
Index céphalique	91	»	
Diamètre biorbitaire	12	»	5
Diamètre bimalaire	12	»	5
Visage : Hauteur de la racine des cheveux au faîte du menton	19	»	
Hauteur du front	6	»	50
Hauteur du visage	12	»	5
De la lèvre inférieure au menton	4	»	
Du lobule inférieur de l'oreille au faîte du menton bilatéralement	12	»	3
Thorax : Circonférence maxima à la hauteur des bouts des seins	94	»	
Circonférence abdominale à la hauteur du nombril	84	»	
Circonférence du bassin	96	»	
Ligne xipho-ombilicale	19	»	
Ligne ombilico-pubique	14	»	5
Longueur du sternum	19	»	5
Extrémités supérieures :			
Longueur du bras de la pointe de l'acromion à la pointe de l'olécranum	20	cent.	1/2
Longueur de la pointe de l'olécranum à l'apophyse styloïde du radius	20	cent.	1/2
Longueur de la main depuis la ligne articulaire au vertex du doigt moyen	13	cent.	5

Longueur du pouce	4	cent.	5
— de l'index	6	»	
— du doigt moyen	6	»	4
— de l'annulaire	6	»	1
— du petit doigt	5	»	5
Main — longueur maxima à doigts fermés	10	»	
« « « à doigts ouverts	17	»	
Circonférence sur l'extrémité distale des métacarpiens.	23	»	
— du coude	25	»	
— du pouls	17	»	
— 10 centimètres au-dessus de l'articulation du pouls.	23	»	5
— 8 centimètres au-dessus de l'articulation du coude	26	»	5

Toutes ces mensurations concernent l'extrémité gauche.

De l'extrémité supérieure droite nous reportons ici seulement les mensurations qui diffèrent un peu de la correspondante.

Coude droite, circonférence	27	cent.	
Main droite, longueur de la ligne articulaire à la pointe du doigt moyen	14	»	5
Longueur du pouce	5	»	2
— de l'index	6	»	
— du doigt moyen	6	»	5
— de l'annulaire	6	»	1
— du petit doigt	4	»	8

Extrémités inférieures :

Extrémité gauche : Longueur depuis l'épine iliaque antéro-supérieure au sol	57	cent.	
De cette épine à la pointe de la rotule.	28	»	
Depuis la pointe de la rotule au talon.	29	»	
Circonférence du genou	38	»	
— du cou-de-pied.	23	»	
10 centimètres au-dessus de l'articulation du cou-de-pied.	29	»	5
Longueur maxima du pied.	21	»	
Circonférence maxima sur la tête des métatarsiens	22	»	5
Largeur maxima	9	»	
Extrémité droite : Longueur maxima depuis l'épine iliaque antéro-supérieure au sol	57	»	
De cette épine à la pointe de la rotule.	28	»	
D'ici au sol.	29	»	
Circonférence maxima du genou	37	»	
— au cou-de-pied	21	»	5
Longueur du pied	21	»	
Largeur maxima	10	»	

Circonférence . . . . . 10 cent.
— au-dessus de l'articulation du cou-de-pied. . . 29 » 5

Examens particuliers : *Crâne.* — La tête est énorme, le front proéminent, avec des bosses frontales et pariétales, trés accentuées. Il est à type brachycéphale, c'est-à-dire qu'il comporte l'augmentation du diamètre transversal et un index céphalique élevé. La région occipitale est aplatie.

Le patient n'a jamais eu, ni maintenant ni dans le passé, aucun symptôme qui pût faire songer à une forme d'hydrocéphalie.

Visage. — La physionomie du patient est expressive. Le visage est carré, à traits bien nets, la mâchoire inférieure est un peu plus développée que d'ordinaire. Rien de remarquable du côté de la Ve et de la VIIe paire.

Yeux. — Il y a un certain degré d'exophtalmie ; le symptôme de Græfe est évident. Fond de l'œil normal ; champ de vision de même ; acuité visuelle un peu diminuée. Il n'y a pas d'autres choses remarquables.

Nez. — Très aplati à la base et dans sa partie moyenne. Odorat normal.

Lèvres. — Elles sont grosses et charnues, particulièrement l'inférieure qui est très saillante au dehors. La supérieure est recouverte d'une moustache épaisse.

Les *dents* sont grandes, fortes et bien implantées ; presque toutes sont présentes ; leur couleur est noirâtre, le patient ayant l'habitude de chiquer.

Le *palais* est typiquement ogival, la luette très grosse et longue, le voile du palais et les amygdales fort rouges.

La *langue* est très grosse, sillonnée par des sillons profonds de sorte qu'elle a un aspect chagriné ; les papilles sont partout hypertrophiées. La langue est bien saillante lorsqu'elle sort des arcades dentaires et ne défléchit d'aucun côté. La *voix* est claire, normalement timbrée. La *déglutition* est aussi normale.

Les *oreilles* sont normales ; l'ouïe un peu diminuée des deux côtés.

L'*examen psychique* du patient nous révèle une intelligence supérieure à la moyenne. Quoi qu'il n'ait jamais été à l'école, il a appris plusieurs langues, ayant eu occasion, à cause de son métier, de voyager continuellement à l'étranger ; il parle couramment le français, l'espagnol, il connaît quelque peu d'arabe et de russe ; sa mémoire est bien conservée, l'imagination est ample. Il n'y a aucun caractère particulier d'infantilisme psychique, il est gai, amusant et il aime la compagnie. Il est quelque peu superstitieux, par exemple j'eus bien de la peine à lui prendre les diverses mensurations du corps, car c'était une chose qui, selon lui, allait lui porter malheur. L'affectivité est réduite et il ne semble pas s'intéresser à ses parents ni à ses sœurs qui habitent loin de lui.

Le *cou* est fort, aplati postérieurement ; les deux lobes de la *thyroïde* sont grossis et à la palpation ils se montrent comme durcis et scléreux.

La peau du cou, aussi bien que celle des autres parties de son corps, est épaisse, brunâtre, onctueuse à la palpation.

Tronc et extrémités. — Le système musculaire est extrêmement développé,

athlétique, particulièrement aux extrémités et aux régions fessières. Les muscles sont toniques. Le tissu adipeux est très développé, particulièrement au tronc.

Thorax. — Ample, du type carré ; mamelles bien développées, les espaces intercostaux sont amples, les côtes normales, sans aucun signe de rachitisme. Le sternum est long et large, quelque peu repoussé à l'intérieur dans sa moitié inférieure. Le dos est aplati et la colonne vertébrale montre une lordose lombaire très accentuée.

Appareil respiratoire. — Rien de remarquable.

Appareil circulatoire. — Cœur avec ses diamètres plus longs qu'à l'état normal ; léger souffle systolique à la pointe et forte accentuation du deuxième ton à la pulmonaire. Du côté des vaisseaux périphériques on peut relever une forte athéromasie, très évidente aussi sur les épreuves radiographiques. Pression artérielle humérale droite au sphygmo-manomètre de Riva-Rocci. 140 millimètres de mercure.

Abdomen. — Il est plutôt proéminent, à cause même de la lordose lombaire ; le tissu adipeux y est très abondant. Réflexes abdominaux normaux, ainsi que les organes de l'abdomen. Il existe une hernie inguinale gauche.

Bassin ample, les régions fessières sont très développées. Les organes génitaux sont aussi fort développés ; la verge est grosse et longue et les testicules extrêmement gros. A ce que dit le patient, sa puissance sexuelle est encore bien conservée ; même il se montre quelque peu libidineux. Beaucoup de poil au pubis et sur l'abdomen.

Extrémités supérieures. — Leur raccourcissement est des plus frappants, ainsi qu'on peut voir sur les figures, et elle est principalement du type rhizomélique, quoique tous les segments soient très raccourcis.

Les *mains* sont courtes, du type carré, et le raccourcissement y est donné particulièrement par les doigts. Ils montrent aussi clairement le type en trident décrit par M. P. Marie. A la main droite, le doigt moyen et l'annulaire ont la même longueur. La peau sur les mains est grosse et épaisse, elle présente des rides nombreuses ; les ongles sont normaux.

Normaux les réflexes tendineux et périostés des extrémités supérieures.

Extrémités inférieures. — De même le raccourcissement est du type rhizomélique, car la cuisse particulièrement est raccourcie. Elles sont très bien musclées, grosses et le tissu adipeux y est abondant. Les réflexes patellaires sont normaux. Les jambes sont légèrement arquées avec leur convexité au dehors.

Les pieds sont gros et larges ; ils sont courts, mais en proportion moins que les mains. Le gros orteil des deux pieds est très gros ; au pied droit le quatrième doigt est plus court et il se trouve implanté dans un plan supérieur et postérieur aux autres. Les autres orteils, bien que plus gros qu'il est de règle, ne présentent rien de remarquable. Les ongles sont normaux. Les réflexes plantaires superficiels et profonds et les achilléens sont normaux. Il n'y a pas de signe de Babinski.

Partout sont normales toutes les espèces de sensibilité.

Examens particuliers. — Examen des *urines* et du *sang* : rien de remarquable.

Examen *ophtalmoscopique* et du *champ visuel* normaux.

Il ne fut pas possible de faire la *séro-raction de Wassermann* pour la syphilis, car le patient ne voulut absolument pas se laisser tirer du sang.

Examen radiographique : *Crâne.* — L'examen radiographique montre, comme l'a déjà fait la clinique, un développement énorme de la voûte en comparaison de la base. Les parois en général sont d'une épaisseur supérieure à la moyenne, elles sont inégales, particulièrement à la région occipitale.

Visage. — La *mâchoire inférieure* est bien développée et forme un angle aigu et fort proéminent. La *supérieure* est peu développée et les os du nez sont fort réduits.

Les *dents* très développées.

A la base du crâne la *selle turcique* est normale.

Extrémités supérieures : *Articulation du coude.* — Cette articulation est quelque peu grossie à cause du fort développement des extrémités articulaires. L'humérus dans sa partie voisine de l'articulation est recourbé, il présente des sillons et il est d'une épaisseur inégale.

Cette irrégularité dans l'épaisseur peut s'observer aussi au cubitus et au radius, où la substance osseuse même est altérée, car en certains endroits la couche corticale est fort épaisse et abondante ; en d'autres au contraire elle est très manquante, inégale et, peut-on dire, presque disparue.

Main. — Les os du carpe, métacarpe et des phalanges sont gros, lourds et très courts. Aux phalanges, la substance spongieuse est très abondante et sur plusieurs on peut même dire que la couche corticale a presque disparu. Le raccourcissement des mains résulte davantage d'une diminution en longueur des phalanges que d'une diminution des métacarpiens.

Main droite. — Ainsi qu'il résulte de l'examen clinique, l'index de cette main se présente plus long que le correspondant de gauche, et par conséquent il y a à droite une différence bien plus petite qu'à gauche, entre l'index et le doigt moyen. A l'examen radiographique on voit que cela est dû à une plus grande longueur du deuxième métacarpe et particulièrement de son épiphyse distale qui est quelque peu déformée.

Main gauche. — Ici aussi les os se présentent déformés, plus courts et lourds, les épiphyses distales des métacarpes étant particulièrement massives.

Aux *phalanges* il faut remarquer l'exceptionnel raccourcissement des os. On peut dire en général qu'il y a un fort développement de tissu spongieux.

Articulation du coude. — Les plus fortes altérations se constatent aux extrémités articulaires qui sont quelque peu augmentées de volume et ont des bords peu nets et irréguliers.

La partie visible de la diaphyse de l'humérus est recourbée et celle du *cubitus* et du *radius* est irrégulière sur ses bords et dans son épaisseur.

Articulation du genou. — Les épiphyses du *fémur* et celles du *tibia* et du *péroné* sont grosses et présentent une large surface. Le tibia à son bord exté-

rieur se montre irrégulier ; la tête du péroné surpasse en partie en hauteur la ligne articulaire et ainsi elle prend part à l'articulation du genou ; cela n'arrive pas chez les individus normaux.

Pieds : *Pied droit.* — Les os du tarse sont lourds et déformés. Les *métatarsiens* présentent leurs épiphyses grosses et aplaties ; les diaphyses aussi ne sont pas normales, particulièrement dans leur longueur, car le Ve métatarsien, en outre qu'il est inséré plus postérieurement que celui de gauche, est aussi un peu plus mince ; le IVe métatarsien est très court et inséré dans un plan supérieur aux autres.

Phalanges. — Dans le corps des os on observe que la substance corticale est fort diminuée, et au contraire que la spongieuse est augmentée. Les phalanges sont courtes, particulièrement la première du quatrième doigt, et quelques-unes montrent, soit aux diaphyses soit aux épiphyses, des exostoses.

Pied gauche. — Mêmes altérations dans la conformation qu'on a remarquées au pied droit.

Ici il n'y a pas d'altérations particulières dans la longueur des métatarsiens et des phalanges.

Le premier métatarsien est plus gros et plus déformé qu'à l'autre pied et il est aussi quelque peu en abduction.

Au pied droit, ainsi qu'au pied gauche, on peut remarquer la présence d'os sésamoïdes surnuméraires dans plusieurs articulations.

Observation II (Pl. XXVI à XXVIII).

Auguste C, âgé de 35 ans, né à Cologne, jongleur.

Antécédents héréditaires. — Son père est mort depuis longtemps on ne sait de quelle maladie. Il était bien bâti et de constitution forte. La mère est vivante, saine et de conformation normale. Elle a eu 13 enfants, dont 12 sont morts et le treizième est notre malade. Elle n'eut jamais de fausses couches. Deux des enfants moururent tout de suite après l'accouchement, l'un d'asphyxie et l'autre d'ictère (il était né ictérique) ; les autres moururent en bas âge à cause de maladies intercurrentes ; tous ces enfants étaient de conformation normale. Rien de remarquable, ni chez les ascendants, ni chez les collatéraux.

Antécédents personnels. — Né à terme, après un accouchement physiologique, il fut allaité par sa mère. D'après ce qu'il en dit, dès sa naissance le patient avait un poids inférieur à l'ordinaire et dans les années suivantes il resta toujours de forme petite et de constitution assez grêle. La tête n'était pas très grosse, mais le devint dans la suite. Enfant, il n'a jamais souffert des exanthèmes ordinaires de l'enfance ; plus tard il n'a jamais eu de maladies bien caractérisées et dignes d'être remarquées. Seulement le patient affirme qu'il a toujours été un peu faible, de teint blême et que dès ses premières années, ses parents s'aperçurent qu'il grandissait trop lentement et que les extrémités, particulièrement les inférieures, restaient en retard dans le développement, en comparaison du tronc. A l'âge de 15 ans, sans qu'il y eût des dérangements particuliers pour le patient, sa tête commença à grossir hors de mesure, et dans les années qui suivirent elle a toujours augmenté jusqu'à l'état actuel.

A 20 ans il fut atteint d'une blennorrhagie, bien vite guérie. A 23 ans, il épousa une femme saine, mais de dimension très petite, ayant la tête grosse et les extrémités excessivement raccourcies. A 20 ans elle était haute d'un mètre environ (ayant eu occasion de l'examiner, je peux affirmer qu'elle est un cas typique d'achondroplasie). De ce mariage naquit une enfant, maintenant âgée de 11 ans ; elle est très petite (70 cent. environ), sa tête est grosse et ses extrémités sont très raccourcies ; en somme elle est tout à fait pareille à ses parents.

A l'accouchement la mère dut subir l'opération césarienne dans une maison de santé.

A partir de l'âge de 23 ans jusqu'à présent, notre patient n'a jamais présenté rien de remarquable, si ce n'est des rhumes légers ; souvent il s'est excessivement fatigué, et il s'est exposé à des causes rhumatisantes sans subir de ce fait le moindre dérangement. Depuis plus de dix ans, il parcourt l'Europe avec d'autres nains pour se montrer en public. Il chante et il danse accompagé par sa femme, qui joue du piano. Il a parcouru l'Allemagne, la France, la Belgique, la Hollande et c'est maintenant pour la première fois qu'il est descendu en Italie, toujours l'objet de la curiosité des nombreux visiteurs à cause de sa conformation particulière et de celle de ses compagnons. Depuis nombre d'années il jouit d'une santé enviable ; fort mangeur et buveur modéré, d'une humeur toujours gaie et amusante, il aime la société, il est loquace et fait preuve d'une intelligence supérieure à la moyenne.

Il n'a jamais été atteint de syphilis ; on a dit qu'il avait souffert d'une blennorrhagie, qui dura peu de temps.

Etat actuel. — Examen général. — C'est un individu très bas de taille : 123 centimètres ; son squelette est très irrégulièrement constitué à cause du fort développement de la tête et du raccourcissement anormal des extrémités, particulièrement des inférieures (La tête, le tronc, les extrémités montrent les caractéristiques typiques de l'achondroplasie). La peau est brunâtre, épaissie et onctueuse au toucher ; les muqueuses visibles sont de couleur rosée. L'appareil ganglionnaire lymphatique extérieur est normal. Le tissu adipeux est abondant et la musculature, particulièrement aux extrémités, anormalement développée.

Mensurations :

Hauteur totale du talon au vertex	123	cent.	
Poids du corps	50	kil.	
Crâne : Circonférence frontale maxima	61	cent.	5
Frontale occipitale	59	»	5
Diamètre antéro-postérieur	20	»	
Diamètre transversal	16	»	5
Index céphalique	82	»	5
Diamètre biorbitaire	12	»	5
Diamètre bimalaire	12	»	3
Distance du lobe inférieur de l'oreille au fatte du menton bilatéralement	13	»	5









ACHONDROPLASIE

(G. Franchini et M. Zanasi).

Obs. II. August. — Obs. III. Otto.



ACHONDROPLASIE

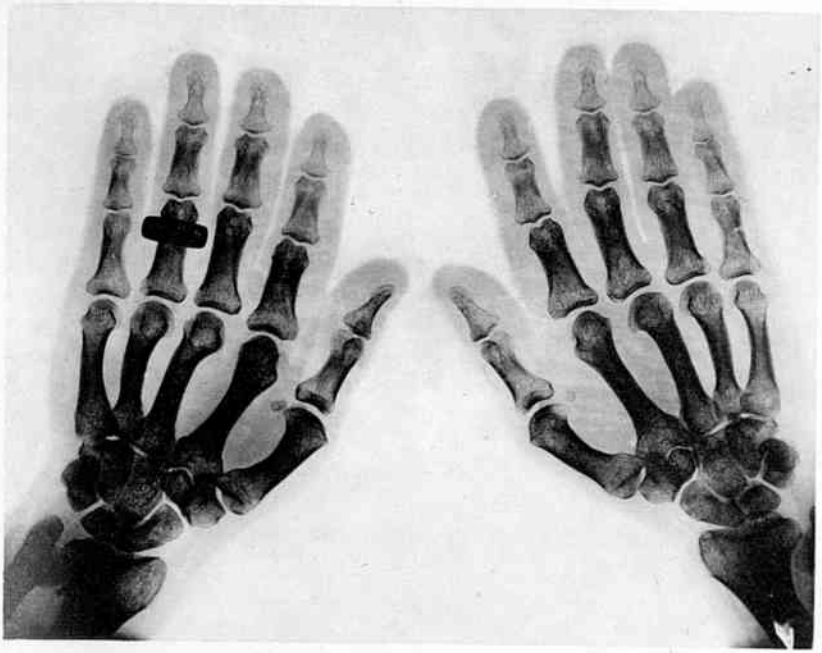
(G. Franchini et M. Zanasi).

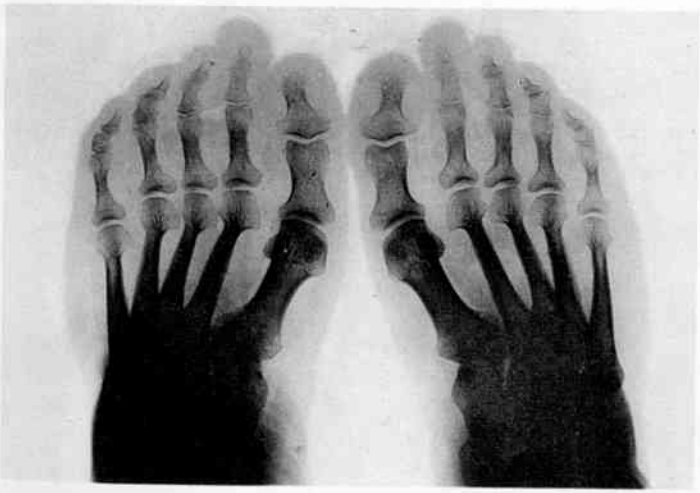
Obs. II. August.

Radiographies du coude, du genou et du pied.

Masson & Cie, Éditeurs.

Phototypie Berthaud, Paris





ACHONDROPLASIE

(G. Franchini et M. Zanasi).

Obs. II. August.

Radiographies des mains et des pieds.

Masson & Cie, Editeurs.

Phototypie Berthaud, Paris

Visage : Hauteur du front.	7	cent.
De la racine du nez au faîte du menton.	13	»
De la lèvre inférieure au menton	3	» 50
Thorax : Circonférence à la hauteur de l'aréole du bout du sein.	81	»
Circonférence de l'abdomen à la hauteur du nombril . . .	73	»
Circonférence du bassin	89	»
De la fourchette du sternum au pubis	49	»
Du pubis au sol.	44	»
Extrémités supérieures :		
Bras droit, de l'acromion à l'épicondyle	19	»
De l'épicondyle à l'apophyse styloïde du radius	20	»
Longueur de la main de la ligne interarticulaire à la pointe du doigt moyen	14	» 5
Bras gauche, de l'acromion à l'épicondyle	19	»
De l'épicondyle à l'apophyse styloïde du radius	19	»
Longueur de la main	14	»
Circonférence de l'articulation du coude à droite.	24	»
— — à gauche	23	»
10 centimètres au-dessous de la ligne articulaire de cette articulation, à droite.	15	»
à gauche	14	» 5
6 centimètres au-dessus à droite.	28	»
— à gauche	27	»
Extrémités inférieures :		
De l'épine iliaque antéro-supérieure au sol des deux côtés. .	55	»
Du grand trochanter à la malléole extérieure bilatéralement .	48	»
Du grand trochanter à la pointe du condyle extérieur du fémur	24	»
D'ici à la malléole extérieure des deux côtés.	24	»
Circonférence maxima du genou à droite.	32	»
— — à gauche.	30	»
— — 6 centimètres au-dessus de la rotule, à		
— — droite	43	»
— — à gauche.	41	»
— — 10 centimètres au dessous, à droite.	25	»
— — à gauche.	26	»
Circ. du cou-de-pied à la hauteur des malléoles, à droite .		
— à gauche.	19	»
Pied droit, longueur du bord extérieur du talon à la pointe du gros orteil	19	» 5
Largeur sur l'extrémité distale des métatarses	29	»
Circonférence maxima	21	»

Ces mensurations sont égales bilatéralement.

Examens particuliers : *Crâne.* — Il est gros, carré, à type brachycéphale ; les bosses frontales sont saillantes et les pariétales moins. L'occiput est aplati.

La *mentalité* du patient est normale. L'intelligence bien développée et un peu supérieure à la moyenne. Le patient lit et écrit très bien, il parle passablement le français ; de parole facile, il répond avec promptitude aux interrogations qu'on lui adresse et il montre une vive imagination. Comme directeur de sa petite troupe, il doit s'occuper de toutes choses et dans l'expédition des affaires il montre de la pénétration et du bon sens.

Ni par les mots ni par les pensées il ne révèle aucun caractère d'infantilisme. En conclusion je puis dire qu'ici il s'agit d'une mentalité parfaitement normale et bien équilibrée et d'une intelligence plutôt supérieure à la moyenne.

Visage. — Traits mimiques réguliers et expressifs. La Ve et la VIIe paire sont intègres.Le visage est large, à type carré et il n'y a pas de prognathisme.

Yeux. — Normaux quant à la saillie,pas de nystagmus ; pupilles d'ampleur normale et réagissant bien à la lumière et à l'accommodation.

Champ visuel normal ainsi que le fond des yeux et que l'acuité visuelle.

Nez très enfoncé à la racine et au milieu, élargi à la base. Odorat normal.

Bouche. — Denture complète et saine ; dents bien implantées.

Palais ogival. — Luette et amygdales grosses et rouges ; voile du palais normal. Déglutition et phonation normales.

Langue assez grosse ; elle n'est défléchie d'aucun côté. Le sens du goût est normal.

Oreilles normales quant à la conformation extérieure ; l'ouïe bien conservée bilatéralement.

Cou. — Il est gros et court ; la *thyroïde* légèrement grossie partout et un peu dure à la palpation.

Thorax. — Il est ample, carré et long. Clavicules et côtes normales ; il n'a pas de signes de chapelet rachitique ; le sternum est long et large. Postérieurieurement le thorax est très aplati ; les omoplates sont très petites. La colonne vertébrale présente dans sa portion lombaire une forte lordose.

Les muscles du thorax sont tous bien développés.

Appareils circulatoire et *respiratoire* normaux.

Abdomen. — Il est un peu proéminent, mais bien moins que dans le cas précédent; les organes abdominaux sont normaux. Les réflexes abdominaux sont très prompts.

Bassin. — La circonférence est très grande ; il y a un développement très accentué des muscles fessiers. Le pubis est recouvert d'abondants poils noirs ; les organes génitaux sont développés plus que de coutume ; la verge est très longue ; les testicules gros tous les deux.

Extrémités : *Extrémités supérieures.* — Elles sont énormément raccourcies et du type rhizomélique ; les mains sont courtes et aplaties et elles ne présentent aucune anomalie dans leur longueur.

Les *réflexes* tendineux et périostaux des extrémités supérieures sont assez vifs.

Extrémités inférieures. — En proportion elles sont plus courtes que les supérieures ; ce raccourcissement est fait particulièrement aux dépens de la cuisse. Les muscles sont développés et je dirai presque athlétiques. Ainsi que

dans le cas précédent, les jambes sont un peu arquées avec convexité à l'extérieur.

Les *réflexes* patellaires sont prompts bilatéralement ; très vifs les achilléens ; au pied on obtient quelques secousses cloniques. Réflexes plantaires superficiels très prompts ; les profonds normaux.

Rien de remarquable du côté des diverses espèces de *sensibilité* dans toutes les parties du corps.

Marche à petits pas à cause du raccourcissement des extrémités inférieurs et elle tend un peu à la démarche du canard.

Examens particuliers des *urines* et du *sang*. — Rien de remarquable.

Examen radiographique de August C. Crâne (En position latérale). Os du crâne à contour régulier, d'une épaisseur à peu près normale. Protubérance occipitale externe très développée. Les sutures sont très peu visibles et l'on a peine à voir les sillons de l'artère méningée moyenne.

Les *sinus* frontal, maxillaire et sphénoïdal sont très développés ; on ne voit pas les cellules mastoïdiennes. A la base du crâne la *selle turcique* est très petite quant à sa hauteur, normale quant à son diamètre sagittal et aussi normale quant à ses diverses parties.

Rien de remarquable aux *mâchoires*, aucune dent surnuméraire.

Articulation du coude (Position antéro-postérieure en extension complète avec un certain degré de rotation). — Il est difficile de bien évaluer les rapports de forme et de position des diverses parties qui constituent l'articulation du coude, étant donnée sa grande déformation. Elle est évidente particulièrement dans sa position épiphysaire latérale extérieure, où il semblerait que le chapiteau huméral du radius fût peu développé.

Mains. — Elles ne montrent d'anormal qu'une grosseur des phalanges plus grande, en proportion des dimensions des mains, excepté le petit doigt qui est de dimension normale. Les *extrémités* distales des métacarpes sont très élargies et présentent la forme d'une feuille à plusieurs lobes. A l'articulation du poignet on remarque un ostéophyte du bord intérieur épiphysaire du radius, un peu au-dessus de l'articulation cubito-radiale.

Les extrémités articulaires du cubitus et du radius sont très déformées. Ce dernier descend plus bas que de coutume et par conséquent l'espace correspondant au fibro-cartilage triangulaire est fort diminué. L'apophyse styloïde du cubitus est très allongée et développée, grossie à la pointe presque autant qu'à la base ; celle du radius au contraire n'est pas bien délimitée.

Articulation du genou (En position antéro-postérieure). — Toute l'articulation paraît un peu augmentée de volume. L'épiphyse inférieure du *fémur* est considérablement déformée ; chacun des condyles latéralement et inférieurement présente un angle aigu ; les condyles sont des deux côtés bien plus grands que de coutume. Le sillon moyen entre les deux condyles est plus prononcé que d'ordinaire.

L'épiphyse supérieure du *tibia* est déformée, mais moins que l'épiphyse inférieure du fémur. Le bord diaphysaire extérieur à son extrémité inférieure présente une saillie très transparente et comme attachée à la surface ; on doit l'attribuer probablement à la tubérosité antérieure du tibia projetée de côté.

L'épiphyse supérieure du *péroné* est, elle aussi, déformée ; sa pointe atteint à peu près le niveau de la ligne articulaire.

La *rotule* ne présente rien de particulier.

Pied (En position latéro-tibio-fibulaire). — L'épiphyse inférieure du *tibia* s'élargit postérieurement d'une façon anormale, en éventail. A quelques centimètres au-dessus de l'angle postéro-inférieur de cette épiphyse on observe une saillie osseuse triangulaire large de quelques millimètres, transparente aux rayons X.

En position antéro-postérieure. — Le premier *métatarsien* des deux côtés est lourd et présente de fortes saillies épiphysaires. Les extrémités inférieures des autres métatarsiens des deux côtés sont considérablement élargies. A droite il y a un os surnuméraire (tibial extérieur) ; à gauche on observe la présence du même os cassé ou partagé en deux.

OBSERVATION III (Pl. XXVI, XXIX à XXXI).

Otto B., de Posen, jongleur, âgé de 23 ans.

Antécédents héréditaires. — Le père est mort depuis beaucoup d'années, on ne peut préciser de quelle maladie. Il était de constitution robuste et de taille assez élevée. La mère est vivante et saine, bien bâtie et âgée de 61 ans. Elle n'aurait jamais eu de maladies de quelque importance. Notre patient a deux sœurs et trois frères tous bien bâtis. Rien de remarquable ni chez les ascendants ni chez les collatéraux.

Antécédents personnels. — Né à terme, après un accouchement laborieux, il fut allaité par sa mère. Dès sa naissance il a toujours eu la tête très grosse, le médecin affirme même qu'il s'agissait d'un hydrocéphale. La dentition fut normale et l'enfant commença à marcher assez vite. Il ne fut pas atteint des exanthèmes ordinaires de l'enfance, et hormis quelques légères attaques d'influence guéries en peu de jours, il n'a jamais eu de maladie. Dès son enfance il montra une intelligence éveillée, il alla à l'école et apprit vite et bien à lire et à écrire.

Le patient affirme que dès ses premières années son développement corporel se montra insuffisant et anormal, car tandis que la tête et le tronc croissaient comme chez un individu normal (même la tête était bien plus grosse), les bras et particulièrement les jambes étaient énormément raccourcis. Ces faits sont allés en s'accentuant toujours davantage, si bien qu'à l'âge actuel de 23 ans il il n'a que 115 centimètres de hauteur.

Depuis quelques années il fait partie d'une troupe de nains, avec laquelle il a parcouru une bonne partie de l'Europe et maintenant il se montre chez les cinématographes en compagnie d'un camarade et de la femme de ce dernier ; tous trois sont à peu près de la même taille et de la même conformation.

Il joue des morceaux de musique en s'accompagnant avec des sonnettes et, en cet exercice, il se montre très habile.

Examen objectif. Examen général. — Il suffit d'un examen sommaire pour reconnaître dans notre patient un cas typique d'achondroplasie. La tête grosse, carrée, ultra-brachycéphale, son tronc gros et long comme celui d'un individu normal, sa forte ensellure lombaire, ses extrémités excessivement



ACHONDROPLASIE

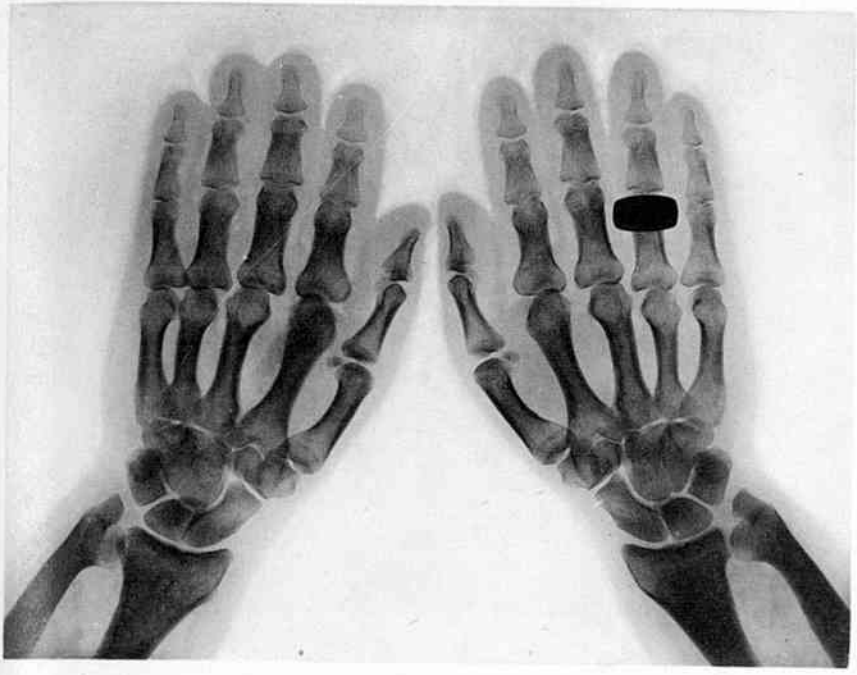
(G. Franchini et M. Zanasi).

Obs. III. Otto.

Radiographies du coude, du genou et du pied.

Masson & Cie, Éditeurs.

Phototypie Berthaud, Paris.





ACHONDROPLASIE

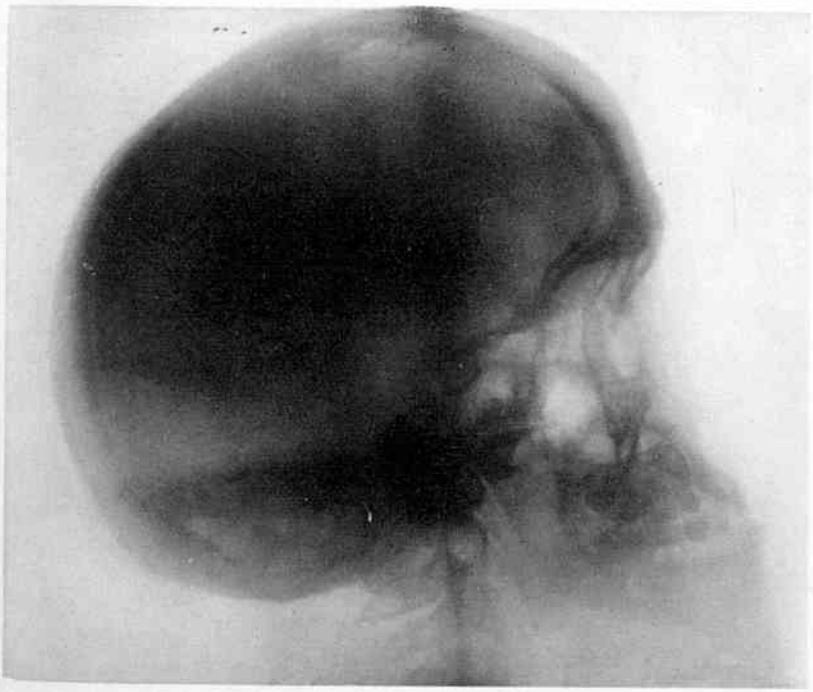
(G. Franchini et M. Zenasi).

Obs. III. Otto.

Radiographies des mains et des pieds.



Obs. II. August.



Obs. III. Otto.

ACHONDROPLASIE

(G. Franchini et M. Zanasi).

Radiographies des crânes d'August. et Otto.

raccourcies, sont tous des signes typiques et caractéristiques de telle maladie. Les mensurations que je vais exposer en seront la preuve convaincante.

Poids du corps	46 kil.	
Hauteur totale du talon au vertex du crâne	115 cent.	
Circonférence frontale maxima	58 »	5
— — occipitale	59 »	
Diamètre antéro-postérieur	19 »	
Index céphalique	86 »	8
Diamètre biorbitaire (entre les deux apophyses orbitaires extérieures)	11 »	
Diamètre bimalaire	12 »	5
Hauteur du front	7 »	5
— totale du visage de la racine du nez jusqu'au faîte du menton	12 »	5
De la lèvre inférieure au menton	4 »	
Du lobe inférieur de l'oreille au faîte du menton bilatéralement	13 »	5
Circonférence du cou maxima	35 »	
— du thorax à la hauteur des bouts des seins	84 »	5
Circonférence abdominale à la hauteur du nombril	80 »	
— — — du bassin	86 »	
A partir de la manivelle du sternum jusqu'à la symphyse du pubis	53 »	
D'ici jusqu'au sol	43 »	5
Longueur de l'apophyse ensiforme du sternum à la symphyse du pubis	36 »	
Longueur maxima du sternum	17 »	
Extrémités supérieures. — Longueur du bras droit depuis le faîte de l'acromion jusqu'à celle du doigt moyen	43 »	
De l'acromion à l'épicondyle	15 »	5
D'ici à l'apophyse styloïde du radius	16 »	
Longueur de la main à partir de l'interligne articulaire jusqu'à la pointe du doigt moyen	13 »	
Extrémité supérieure gauche. — Longueur de l'acromion à la pointe du doigt moyen	42 »	
De l'acromion à l'épicondyle	16 »	
D'ici à l'apophyse styloïde du radius	16 »	
Longueur de la main à partir de l'interligne articulaire à la pointe du doigt moyen	13 »	5
Extrémités inférieures : Extrémité droite. — De l'épine iliaque antéro-supérieur au sol	53 »	
Du grand trochanter à la pointe de la malléole extérieure	42 »	
— — du condyle extérieur du fémur	20 »	
D'ici à la pointe de la malléole	22 »	
Pied droit ; longueur	17 »	
Circonférence maxima	22 »	

Ampleur sur l'extrémité distale des métatarses	9 cent.	
Extrémité gauche. — De l'épine iliaque antéro-supérieure au sol	53	»
Du grand trochanter au faîte de la malléole extérieure . . .	43	»
Du grand trochanter au condyle extérieur.	21	»
D'ici jusqu'à la pointe de la malléole extérieure	22	»
Pied gauche, longueur	18	»
Circonférence maxima	22	»
Largeur maxima.	9	» 5
Circonférences articulaires :		
Circonférences du coude à droite.	23	»
— — à gauche	22	» 5
— du pouls à droite	15	»
— — à gauche	15	» 5
10 cent. au-dessus de l'articulation du pouls à droite et à gauche	22	»
Circonférence du genou à la moitié de la rotule à droite . .	32	»
— — — à gauche . .	32	» 5
6 cent. au-dessus à droite.	43	»
— à gauche	43	» 5
6 cent. au-dessous aux deux côtés	30	»
Circonférence au cou-de-pied à la hauteur des malléoles à droite	20	»
Circonférence au cou-de-pied à la hauteur des malléoles à gauche	20	» 4

De l'examen général du patient il résulte que les masses musculaires sont extraordinairement développées, particulièrement aux extrémités et aux régions fessières. Les muscles sont fort toniques ; le tissu cellulaire subcutané est abondant et de même le tissu adipeux. Peau rosée avec de nombreux boutons d'acné au visage. Normal aussi l'appareil ganglionnaire lymphatique extérieur.

Examens particuliers : *Crâne.* — Il est très gros et disproportionné au tronc, du type complètement brachycéphale avec des bosses frontales et pariétales très développées. Il y a asymétrie des bosses frontales, car celle de droite est plus développée que la correspondante de gauche. La région occipitale est fuyante et aplatie. La tête est recouverte de nombreux cheveux blonds et elle est indolente même à une forte pression.

Quant à la *mentalité* du patient, elle ne présente rien de particulier. Aucun caractère d'infantilisme ; il raisonne très bien et finement, il montre une imagination vive et assimile bien et vite les choses qu'on lui apprend. Il est un peu timide, pas menteur ni vantard, il aime à plaisanter, particulièrement avec son camarade. Il se rappelle très bien les faits et il conte bien et avec ordre ceux qui appartiennent à sa vie et à celle de sa famille. En conclusion nous pouvons dire qu'il est intelligent et parfaitement normal.

Visage. — Traits mimiques réguliers et expressifs. Rien de remarquable à la Ve et à la VIIIe paire.

Le *front* est haut, énorme et saillant en avant ; le visage paraît petit, quoiqu'il ne le soit pas, en comparaison du front. Les bosses frontales sont volumineuses, saillantes et davantage la droite.

Les *yeux*, d'une saillie normale, ne présentent rien de caractéristique. *Champ visuel* et *fond des yeux* parfaitement normaux. Normale aussi l'*acuité visuelle*.

Le *nez* est plutôt petit, aplati à la base et à son milieu.

Odorat normal.

Bouche. — Muqueuses de la bouche et des gencives normales.

Denture saine ; dents normales et bien implantées. Palais typique ogival, luette hypertrophique et rougie ; voile du palais et amygdales rouges également. Normal le réflexe pharyngien.

La *langue* est tirée droite de l'arcade dentaire et ne présente rien de remarquable.

Normale l'articulation de la *parole* et la *déglutition*.

Les *oreilles* sont un peu petites ; normale la perception de l'*ouïe* bilatéralement.

Cou. — Il est cylindrique, gros et court. On ne peut pas tâter la glande thyroïde.

Thorax. — Il est ample, du type carré, aussi long que chez un individu normal. Les espaces entre les côtes sont plutôt larges, le sternum est long et large ; les côtes normales ; aucun signe de chapelet rachitique. Postérieurement le thorax est aplati, les omoplates sont petites et raccourcies. La colonne vertébrale aux régions cervicales et dorsales ne présente rien de remarquable ; à la région lombaire au contraire il y a une forte lordose. Sur tout le thorax le tissu adipeux et le tissu musculaire sont abondants ; le système pileux rare ; les seins sont assez développés et du type féminin. L'appareil circulatoire ne donne rien de particulier.

Abdomen. — Il est assez volumineux et tympanique à la percussion ; les organes abdominaux sont parfaitement normaux. Les *réflexes* abdominaux sont quelque peu vifs bilatéralement.

Les *organes génitaux* sont bien développés et particulièrement la verge ; la fonction sexuelle est normale. Assez de poils sur le pubis.

Extrémités supérieures. — Elles sont anormalement raccourcies et grossies à cause du fort développement de l'appareil musculaire. Ce raccourcissement se montre d'une façon particulière du côté du bras ; il est par conséquent du type rhizomélique. Les mains sont petites, courtes et grossières et elles présentent même spontanément la forme en trident, décrite par M. P. Marie. Aucune anomalie dans la longueur des doigts. Peau des mains normale ; réflexes périostés et tendineux des extrémités supérieures normaux.

Extrémités inférieures. — Elles sont plus raccourcies en proportion que les supérieures et ce raccourcissement est aussi du type rhizomélique. Les jambes se présentent un peu recourbées avec leur convexité à l'extérieur.

Le système musculaire est très développé et aux *régions fessières* il forme des proéminences très accentuées. Cette accentuation paraît encore plus grande à cause de la forte lordose lombaire.

Les *pieds* sont petits, raccourcis et larges, petits aussi les doigts et sans aucune anomalie. Les *réflexes* patellaires sont vifs bilatéralement, les achilléens et les plantaires sont normaux.

Les *articulations des extrémités* et particulièrement celles des *épaules*, des *coudes* et des *genoux*, se présentent toutes quelque peu grossies.

Rien de remarquable du côté des diverses espèces de *sensibilité*.

Examens particuliers. — Examens des *urines* et du *sang*, rien de particulier.

Examen *ophtalmoscopique* et du *champ de vision*, résultats normaux.

Examen radiographique : *Crâne.* — En position latérale. A noter les mêmes faits que dans le cas précédent pour ce qui concerne sa conformation. De même ici les divers sinus sont plus larges que d'ordinaire. Le *selle turcique* est assez petite et n'est pas altérée sur ses bords. Les *mâchoires* ne présentent rien de remarquable, il n'y a pas de prognathisme. Quant aux *dents*, on y observe la présence d'une canine surnuméraire à gauche.

Coude.— (En position antéro-postérieure, flexion légère).

Articulation assez grosse à fortes saillies (par exemple la tubérosité bicipitale du radius). Le *radius* dans son ensemble, vu de front, a la forme d'une S. Le sommet de la grande convexité de la partie inférieure de l'S est formé par une tubérosité. Le *chapiteau huméral*, dans l'articulation radiale, paraît moins développé que de coutume. Il en résulte un espace intra-articulaire plus grand et d'autant plus que le coude ne fut pas pris en parfaite extension, mais en légère flexion.

Mains. — Comme dans le cas précédent, ici aussi les phalanges sont plus grosses que de coutume, en comparaison de leur longueur. Dans l'ensemble les os de la main ont une forme moins grossière que dans l'autre cas (Auguste C.), à l'exception du cubitus dans l'articulation du poignet, où l'on observe une apophyse styloïde énorme, longue et grosse ; l'espace correspondant au fibro-cartilage triangulaire est diminué.

Genou. — En position antéro-postérieure.

L'épiphyse inférieure du *fémur* est considérablement déformée ; les condyles se présentent à angle aigu ; les épicondyles sont des deux côtés bien plus grands que de coutume et surpassent latéralement les condyles, surtout l'interne. Il en résulte par conséquent une forme extrêmement baroque. Les cicatrices épiphysaires sont aux lieux et dans les limites normaux. La ligne interarticulaire ne présente rien d'anormal. L'*épiphyse tibiale* est déformée, surtout pour son condyle interne. Le *péroné* parvient avec sa pointe supérieure au niveau de la ligne articulaire.

L'extrémité supérieure de cet os est remarquablement déformée.

La *rotule* apparaît de forme et de structure normales.

Rien d'autre qui mérite d'être signalé.

Pied. — Position latérale fibulo-tibiale.

L'*arcade plantaire* est très prononcée, et par conséquent l'arc formé par le tarse et les cunéiformes est plus saillant que de coutume vers la face dorsale du pied.

Le bord postérieur de l'extrémité inférieure du *tibia* présente deux saillies osseuses, à base large,constituées par une substance osseuse très transparente, presque sans structure. La malléole externe est en forme de spatule et sa pointe descend un peu plus bas que de coutume.

Le *calcanéum* est de forme massive. Les trabécules osseuses qui courent le long de la tubérosité de cet os, au niveau des processus médians et latéraux, présentent comme une interruption.

Pied. — (En position antéro-postérieure).

La forme générale des os est lourde et grossière.

L'extrémité distale des *métatarsiens* est aplatie, irrégulière et très transparente.

Les *phalanges* présentent peu de choses remarquables ; la dernière phalange du gros orteil est quelque peu éfaufilée et porte latéralement des petites exostoses.

Observation IV.

D'un quatrième cas je ne peux dire que peu de mots, car la patiente n'a voulu se prêter qu'à peu d'examens.

Il s'agit d'une femme, Anna G., âgée de 33 ans, du canton de St-Gal, femme



Fig. 1. — Anna G...

d'Auguste C., dont nous avons parlé auparavant. A la simple vue s'impose la diagnose d'achondroplasie, car la patiente, âgée de 33 ans, n'a que la hauteur de 105 centimètres ; sa tête est très grosse, carrée, le nez aplati, le tronc est

de la longueur de celui d'une femme normale, les extrémités sont excessivement raccourcies ; les mains, petites, courtes et larges, présentent la disposition typique de main en trident. Le raccourcissement des extrémités est du type rhizomélique. Toutes ces caractéristiques sont confirmées par l'examen des photographies qui montrent ensemble le mari et la femme.

La femme a une intelligence très éveillée, une humeur gaie ; elle s'exhibe avec son mari et l'autre camarade aux cinématographes où elle chante et joue du piano, s'accompagnant elle-même et en accompagnant son mari. Pour parvenir au clavier du piano, qui n'est pas très élevé de terre, elle doit se servir d'un escabeau. Elle aussi a parcouru une grande partie de l'Europe, elle parle plusieurs langues et en peu de temps a appris aussi l'italien.

Je vais résumer l'histoire qui m'a été rapportée par cette femme elle-même.

Elle est née de parents sains encore vivants, bien bâtis. Ses altérations du squelette et de tout son corps ont toujours été évidentes dès sa naissance ; sa tête a été toujours grosse et les extrémités très raccourcies. Elle n'a jamais eu de maladies notables ni en bas âge ni plus tard. Son développement corporel, même en avançant en âge, a toujours été de beaucoup inférieur à l'ordinaire ; l'intelligence a toujours été très éveillée, si bien qu'elle apprit très vite à lire et à écrire.

A 20 ans elle fut épousée par un homme d'une conformation telle que la sienne ; seulement il était d'une taille un peu plus élevée.

Quelque temps après elle devint enceinte et une année et demie après son mariage elle accoucha d'une enfant de conformation pareille à celle de ses parents. La grossesse apporta beaucoup de dérangements à la patiente ; un mois avant l'accouchement, elle fut hospitalisée dans une maison de santé. L'accouchement eut lieu avec l'intervention du chirurgien et l'on dut pratiquer l'opération césarienne. Le mari affirme que l'on dut recourir à cette opération à cause de la déformation du bassin et de la grosseur de la tête du fœtus. Après un mois de lit, la patiente sortit de la maison de santé et depuis lors elle n'eut aucune maladie méritant mention.

La fille a aujourd'hui 12 ans environ, elle est haute de 80 centimètres seulement ; sa tête est grosse, les extrémités sont très raccourcies et le père dit qu'elle reproduit un peu plus en petit le portrait de sa mère. Elle est très intelligente, elle a fini ses classes et sait lire et écrire très bien. Elle fut allaitée par sa mère et n'eut jamais aucune maladie.

Il n'y a aucun doute que la fille aussi ne soit un cas typique d'achondroplasie, vu sa taille très petite par rapport à son âge, la grosseur de la tête, le raccourcissement des extrémités.

*
* *

En résumé, de tout ce qui résulte de l'examen objectif et de l'examen radiographique des malades, aucun doute ne subsiste sur la diagnose d'achondroplasie. Nous savons en effet que les caractères principaux de cette forme morbide, qui a été si bien décrite pour la première fois par

M. P. Marie, sont la petitesse de la taille, la macrocéphalie, la micromélie, particulièrement de type rhizomélique, la longueur normale du thorax qui fait ressortir encore davantage le raccourcissement des extrémités. D'autres caractères qui peuvent manquer sont les anomalies relatives à la longueur des doigts, la forme en trident de la main, l'ensellure lombaire, l'aplatissement du dos ; l'intégrité des organes génitaux, tant chez les hommes que chez les femmes, est presque toujours constante.

L'examen radiographique en général ne fait que confirmer ce qui a déjà été constaté par l'examen clinique, c'est-à-dire l'augmentation de volume des épiphyses aux os des extrémités, le raccourcissement des diaphyses qui en général sont larges et épaisses, quelquefois recourbées, particulièrement aux extrémités inférieures. Les épiphyses même sont altérées sur les bords ; souvent il y a des exostoses, des calcifications ou des ossifications des insertions tendineuses, etc. A l'articulation du genou, le fait remarquable est que presque toujours la tête du péroné arrive plus haut que d'ordinaire.

Au crâne, en outre de l'ampleur de la voûte crânienne qui présente des sinus frontaux et pariétaux très développés et de la platycéphalie occipitale, il n'y a pas en général d'autres faits à noter.

Si donc nous comparons ces données que nous dirons fondamentales avec celles que nous avons observées dans nos cas, nous y trouvons une correspondance parfaite. En effet dans les trois cas décrits, il y a la petitesse de la taille, qui dans l'un n'arrive qu'à 115 centimètres et nous permet de compter ce cas parmi les plus petits achondroplasiques décrits. La macrocéphalie, de type brachycéphalique, est exprimée par le chiffre qui mesure la circonférence céphalique et par l'index céphalique en général élevé, et qui arrive pour le premier cas à 91 centimètres. Le visage ne présente rien de particulier, excepté le nez qui est un peu aplati chez tous les sujets. Le tronc est très développé, carré et de la longueur de celui de l'adulte normal ; le sternum est long, les côtes, les clavicules sont normales, il n'y a pas de chapelet rachitique ; le dos est aplati, les omoplates petites et courtes ; il n'y a pas d'altérations particulières des portions cervicale et dorsale de la colonne vertébrale. A la région lombaire il y a une forte lordose, ainsi qu'on le voit sur les photographies des trois sujets. Le bassin est large, les muscles fessiers très développés. Les organes génitaux sont normaux chez tous les sujets. Les mesurations des extrémités donnent une micromélie de type surtout rhizomélique. Les mains sont larges, grosses, courtes ; ce raccourcissement est dû surtout aux doigts. Elles présentent la forme en trident décrite par M. P. Marie, et chez le premier sujet les trois doigts moyens tendent à l'égalité.

La musculature du tronc et celle des extrémités supérieures est très développée, de manière à donner à nos sujets l'aspect de petits athlètes.

Les extrémités inférieures sont très raccourcies, bien plus en comparaison que les supérieures, et ce raccourcissement est toujours du type rhizomélique. Dans tous les cas les jambes sont un peu arquées avec leur convexité au dehors.

Les pieds sont plutôt gros dans les trois cas et particulièrement dans le premier, où ils présentent une anomalie que nous allons décrire. Au pied droit en effet le quatrième orteil est plus petit que les autres et il est implanté sur un plan postérieur et supérieur. Ce fait n'existait pas aux mains. M. Marie indique parmi les altérations de la main celle qui consiste en ce que l'annulaire occupe un plan postérieur à celui des autres doigts, fait qui a été vérifié par M. le Dr Lévi à la main et au pied d'un sujet qu'il a décrit, et qu'il met en rapport avec le raccourcissement anormal du quatrième métacarpien et du quatrième métatarsien, et qu'il croit pouvoir être considéré comme un nouveau caractère particulier du squelette de certains achondroplasiques. Il dit en outre qu'il s'agit peut-être d'un caractère général et constant dans cette affection. Dans nos cas, ce fait ne se constatait que chez un sujet et seulement au pied droit. Il est cependant intéressant et c'est un mérite de M. Lévi d'en avoir donné l'explication ; cette anomalie n'est pas exclusive de l'achondroplasie, car un de deux auteurs de ce mémoire (Franchini) l'a vérifiée dans un cas d'infantilisme du type Lorain, à la main et au pied droits.

Sur la mentalité des achondroplasiques on a beaucoup discuté, car elle s'est montrée variable dans les divers cas étudiés. On a parlé de mentalité supérieure à la normale, de mentalité normale et aussi de mentalité infantile et d'une forte insuffisance psychique ; quelques auteurs ont même affirmé que les conditions mentales des malades varient selon la grosseur de la tête, de manière que ceux ayant la tête la plus grosse seraient les plus insuffisants. En ce qui concerne nos cas, quoique dans l'un la tête soit fort grosse, nous pouvons parler de mentalité normale et probablement supérieure à la moyenne, car ils ne manquaient ni d'intelligence ni d'imagination, ni des autres qualités propres d'une mentalité bien équilibrée.

De l'anamnèse de ces cas on peut tirer peu de chose ; rien à conclure à propos du père, de la mère, des frères et des sœurs, tous étaient bien bâtis. On ne peut faire état d'infections particulières chez les ascendants ayant influencé la conception et le développement des enfants ; à cet égard nous manquons de toute information positive.

Pour le premier cas nous n'avons pu obtenir le peu de sang nécessaire pour pratiquer la séro-réaction de Wassermann pour la syphilis. Pour le deuxième cas, nous avons appris que tous les frères (12) sont morts, quelques-uns à la naissance, les autres en bas âge ; des premiers l'un est mort d'ictère, l'autre d'asphyxie. Sont-ce des données suffisantes pour admettre

une affection syphilitique chez la mère ? On pourra la soupçonner, mais nous ne pouvons rien affirmer, d'autant plus qu'il n'y a pas eu de fausses couches.

Certainement chez les parents il n'y avait ni alcoolisme, malaria, ni empoisonnement chronique qui aient pu exercer leur nocivité sur la conception et sur le développement des enfants. Ils n'avaient pas d'altérations particulières, psychiques ou squelettiques ; c'étaient donc des individus parfaitement normaux.

En somme, sauf dans le deuxième cas où l'on peut soupçonner une syphilis chez la mère, chez les autres nous ne pouvons songer à aucune cause infectieuse. Nous ne nions pas qu'elle ait existé et qu'elle ait influencé, particulièrement durant les premiers mois de grossesse, le produit de la conception, mais nous n'en savons rien et l'anamnèse ne peut nous éclairer.

Cependant, dans plusieurs cas d'achondroplasie nous trouvons rapporté que la grossesse a évolué normalement ; que s'il y a eu des troubles, ils se sont manifestés dans les dernières périodes et particulièrement pendant l'accouchement, où plusieurs fois on dut recourir à l'intervention du chirurgien à cause de la grosseur disproportionnée de la tête.

On dit généralement que l'on naît achondroplasique, et cela est vrai ; mais il n'est pas moins vrai que cette maladie parfois se complète avec l'âge. Par exemple dans notre deuxième cas, le patient affirme qu'il est né avec les extrémités raccourcies et le tronc normal, mais il affirme aussi que sa tête n'était pas très grosse et que c'est seulement à l'âge de 12 ou 13 ans qu'elle a commencé à grossir pour arriver au volume actuel. Et cela sans le moindre trouble morbide, c'est-à-dire sans aucun de ces caractères qui d'ordinaire accompagnent une augmentation de volume donnée par exemple par une hydrocéphalie (Cette maladie, chez nos sujets, a pu être mise hors de cause *a priori* et par l'examen du fond des yeux et par l'examen radiographique).

Les radiographies de nos malades ont montré les altérations que l'on trouve ordinairement chez les achondroplasiques. Ainsi au crâne, outre l'augmentation du volume *in toto*, elles ont montré un fort développement des sinus frontaux. A la base du crâne, la selle turcique a été trouvée normale dans le premier cas ; dans les autres elle était petite par rapport aux dimensions du crâne. Aux extrémités les altérations principales ont été trouvées du côté des épiphyses qui étaient grosses et déformées. Les diaphyses étaient en général grosses et recourbées, particulièrement dans le premier cas. Çà et là on constate la présence d'ostéophytes et d'exostoses aux divers os, mais particulièrement à proximité des articulations. La radiographie a montré d'une manière évidente que la tête du péroné

arrive à la hauteur de l'interligne articulaire du genou. Les cartilages épiphysaires étaient partout soudés, même dans le troisième cas, le plus jeune, comme cela se trouve d'ordinaire chez les individus de l'âge de nos sujets. Quant au volume et à la conformation des divers os, nous dirons que dans le premier cas, plus âgé, ils étaient un peu plus déformés et plus volumineux que dans le deuxième cas, et chez celui-ci plus gros et plus déformés que chez le troisième, le plus jeune de tous. Donc, sans vouloir généraliser ce fait, mais en partant seulement de nos observations, on peut dire que chez les achondroplasiques plus âgés les os sont plus déformés et plus volumineux que chez ceux d'âge moyen.

Ce fait n'est pas nouveau, et peut-être a-t-il suggéré à M. Kaufmann sa classification bien connue en formes hyperplastique et hypoplastique (outre la forme malacique), qu'il a décrites à propos de l'achondroplasie.

En revenant à l'examen objectif de nos malades, on pourrait soupçonner qu'il ne s'agissait pas d'achondroplasie, mais de myxœdème, étant donnés chez eux le développement très fort du tissu adipeux et cellulaire sous-cutané, la forme aplatie du nez et la basse stature ; mais quelques données suffisent à exclure cette dernière forme morbide. En premier lieu nous avons dit que la mentalité de nos malades est normale ; la tête est grosse, hyperbrachycéphalique, ce qu'on ne rencontre pas généralement dans le myxœdème. La taille est petite, mais à cause seulement du raccourcissement des extrémités inférieures, raccourcissement qui est du type rhizomélique ; il y a une ensellure lombaire très forte ; ce sont là des caractères qui manquent dans le myxœdème. L'examen radiographique lève d'ailleurs tous les doutes, car il montre une conformation osseuse tout à fait autre que celle du myxœdème, et dans tous nos cas, ce qui est essentiel, tous les cartilages épiphysaires sont complètement ossifiés.

Il n'est pas possible de croire à l'infantilisme, notamment du type Lorrain, dans lequel l'individu est généralement bien proportionné, et où il n'y a ni raccourcissement des extrémités, ni macrocéphalie, ni lordose lombaire. De plus l'examen radiographique repousse absolument une telle forme.

Plus facile serait la confusion avec le rachitisme. Je ne veux pas ici discuter s'il existe ou non, un rachitisme congénital, car c'est une question complexe et peu facile à résoudre. Certainement je ne crois pas qu'aujourd'hui on puisse faire le diagnostic d'achondroplasie chez un enfant qui présente des formes semblables, seulement à cause de ce qu'elles existaient dès sa naissance.

Maintenant la parenté de l'achondroplasie et du rachitisme est soutenue par quelques auteurs (R. Cestan, J. Regnault et d'autres). Cependant nous pouvons dire que la plupart d'entre eux séparent nettement les

deux maladies. Dans nos cas il n'y a rien qui puisse faire soupçonner une telle forme morbide.

Dans le nanisme rachitique la tête est grosse, mais pas de la forme que nous avons décrite ; le tronc est très déformé et il y a souvent cyphose ou scoliose ; la lordose, particulièrement lombaire, est rare ; il y a souvent des altérations des côtes ; les extrémités en général sont longues, les supérieures aussi bien que les inférieures ; il y a des incurvations des os.

Lorsque (et c'est rare) les extrémités semblent raccourcies, c'est parce que les os, très recourbés, donnent cette apparence. En outre un autre fait qu'il nous semble intéressant de relever, *c'est que tandis qu'un rachitique est en général un être faible, sujet à des maladies, les achondroplasiques au contraire, en général, peuvent supporter de longues fatigues, qui certainement pourraient sembler supérieures à leur masse, à leur conformation.* Cela nous est confirmé assez fréquemment. Et en effet beaucoup de ces achondroplasiques, accaparés par des entrepreneurs et propriétaires de cirques et d'exhibitions équestres, sont exposés à des exercices fatigants et à des voyages très longs, à des variations de température, sans en ressentir le moindre dérangement. Les histoires de nos malades sont démonstratives à cet égard ; aucun d'eux n'a souffert de maladies dangereuses. Un achondroplasique, étudié par M. Porter, avait atteint l'âge de 80 ans en menant toujours une vie très fatigante ; notre premier malade avait voyagé des journées entières à pied sous un soleil brûlant, sans en ressentir le moindre inconvénient ; le deuxième affirme qu'il peut marcher des heures de suite sans se fatiguer.

Les rachitiques n'en sauraient faire autant, eux qui, bien plus facilement que les autres, sont exposés aux maladies, particulièrement lorsqu'ils sont forcés d'exécuter des travaux pénibles. Ce fait en apparence banal pourrait être d'une grande valeur, comme nous le verrons plus loin, particulièrement pour ce qui concerne la pathogénèse de l'achondroplasie. Certainement si l'on peut hésiter entre l'achondroplasie et quelque autre forme morbide, c'est avec le rachitisme.

Aussi avec cette maladie l'examen radiographique nous aide beaucoup, car dans le rachitisme très souvent cet examen nous révèle des lésions osseuses régressives, au contraire de ce qu'on observe dans l'achondroplasie.

Cependant, ainsi que nous l'avons déjà dit, dans certains cas une telle différenciation présente des difficultés, particulièrement lorsqu'il s'agit de malades qu'on n'a pu étudier complètement et qu'il manque l'examen radiographique. Même dans l'achondroplasie, il existe certainement des formes incomplètes, bâtardes, et l'on a déjà décrit des formes mixtes intermédiaires au rachitisme, au myxœdème, des cas d'achondroplasie partielle, etc. Récemment, dans le *Berl. klin. Wochen.* (n° 23, 1909), M. le Dr Eckstein

rapporte un cas de forme particulière d'achondroplasie qui selon nous présente peu des caractères de cette entité morbide. Il s'agit d'une enfant de 9 ans présentant des déformations du squelette très évidentes et notées dès sa naissance. Deux frères sont morts, l'un à 17 ans et l'autre à 27 ans, et ils avaient la même forme morbide. Si d'un côté le fait congénital, la forme familiale, la grosseur du corps de cette enfant et le raccourcissement relatif des extrémités supérieures peuvent être en faveur d'une achondroplasie, de l'autre côté la déformation du thorax, qui est un peu court, la cyphose, la présence d'un chapelet rachitique et la longueur normale des extrémités inférieures sont des données qui parlent aussi contre une forme particulière d'achondroplasie.

Ce n'est pas le lieu de parler ici en détail de l'histoire et de l'anatomie pathologique de l'achondroplasie, car de tels arguments ont été amplement traités par plusieurs auteurs et particulièrement par M. Leriche et MM. Porak et Durante dans des monographies remarquées. Il n'est cependant pas moins vrai que même avec ces études l'étiologie de l'achondroplasie n'est pas encore connue ; on a obtenu davantage par l'examen histologique des os. En effet, maintenant, on affirme sans contestation que les lésions anatomiques osseuses de l'achondroplasie sont constituées par une sclérose des cartilages épiphysaires, sclérose qui montre pourquoi les os ne peuvent pas croître en longueur et peuvent au contraire croître en épaisseur.

Encore plus obscure est la pathogénie de cette forme morbide ; ce qu'on a pu bien établir, c'est qu'elle existe dès la naissance, ou du moins beaucoup de ses caractères existent dès cette époque, d'autres peuvent certainement survenir avec la croissance et d'autres encore peuvent se faire graduellement évidents et plus clairs. Dans des cas assez fréquents elle est héréditaire et familiale et il nous semble qu'avec les nouveaux cas que l'on va publiant, cette hérédité devient incontestable.

Sur la pathogénèse de cette maladie, beaucoup de théories ont été émises ; quelques-uns ont songé au rachitisme intra-utérin, d'autres à une auto-infection ou auto-intoxication, d'autres à une action directe sur les cartilages de conjugaison, action qui peut être microbienne ou chimique, banale (Poncet, Dor) ou due à une intoxication d'origine maternelle (Parrot, Porak et Durante). Cette intoxication selon les uns (P. Marie) agirait par l'intermédiaire des glandes à sécrétion interne, ou par l'intermédiaire du système nerveux sur lequel elle commencerait à se localiser et qui agirait ensuite directement par voie trophique sur l'os, ou bien indirectement par le système vasculaire (Jaboulay). M. Vargas soutient que l'achondroplasie est dépendante d'une fonction altérée du thymus. MM. Parhon, Shunda et Zalplachta admettent pour l'achondroplasie un mécanisme pathogénique inverse de celui du gigantisme, c'est-à-dire une hypofonction de certaines

glandes à sécrétion interne, avec exagération de la fonction antagoniste des glandes sexuelles. Ces théories ont été suffisamment réfutées dans une belle monographie de M. le Dr Lévi, récemment parue dans cette Revue même ; l'auteur, en dernière analyse, s'associe avec MM. Porak et Durante pour admettre avec probabilité dans la pathogénèse de l'achondroplasie une intoxication héréditaire qui dérive de l'organisme de la mère.

L'achondroplasie enfin, selon quelques-uns, serait une affection locale, une véritable dystrophie cartilagineuse congénitale, soit *pathologique* selon la théorie de M. Bück, soit normale, c'est-à-dire *physiologique*.

De cette théorie se rapproche l'opinion de MM. Apert, Poncet et Leriche, qui voient dans l'achondroplasie une variété héréditaire particulière bien caractérisée de l'espèce humaine, c'est-à-dire une descendance des anciens pygmées.

Voyons maintenant si de la description de nos cas, si de leurs divers examens résulte quelque fait qui puisse nous faire pencher plutôt pour l'une que pour l'autre théorie. De l'anamnèse reculée de ces individus nous pouvons apprendre très peu de chose, car ils ont dès leur première enfance abandonné leurs parents pour vivre au loin. Quant à notre premier cas, rien de particulier chez les parents. L'examen objectif nous a révélé de particulier le signe de Græfe à l'œil et une légère augmentation de la glande thyroïde ; or nous avons déjà dit que deux théories (celle de M. Marie et celle de MM. Parhon, Shunda et Zalplachta, admettent comme probable dans la pathogénie de l'achondroplasie l'hypothèse de l'intervention directe ou indirecte de toutes les glandes à sécrétion interne ou de quelques-unes d'entre elles. Nous savons que le signe de Græfe est une des caractéristiques de la maladie de Basedow. On pourrait donc, dans notre cas, croire que quelques-unes des glandes dites à sécrétion interne étaient altérées, et l'on pourrait invoquer une des deux théories que nous avons exposées sur la pathogénèse de l'achondroplasie. Mais le signe de Græfe ne suffit pas pour faire admettre une altération de la thyroïde lorsque tous les autres signes qui en général vont avec une hyperfonction de cette glande, font défaut. En effet, on ne constate pas chez le sujet une augmentation de volume de la thyroïde avec les caractères du goître exophtalmique ; on ne constate pas de troubles cardiaques ; pas de tremblement, pas de troubles gastro-intestinaux ; pas d'amaigrissement (au contraire notre patient peut être regardé comme un petit obèse), donc aucun des autres signes qui d'ordinaire accompagnent celui de Græfe et qui caractérisent la maladie de Basedow.

Dans notre deuxième cas, comme nous venons de le dire, on pourrait soupçonner la syphilis chez la mère, étant donné le fait de la mort de plusieurs enfants nouveau-nés avec des altérations (ictère) qui pour-

raient se rapporter à cette maladie ; on pourrait donc penser à la théorie toxi-infectieuse.

Quant au troisième et au quatrième cas, rien de remarquable ni dans l'histoire ni dans l'examen objectif, par conséquent aucune donnée qui puisse jeter un peu de lumière ni sur des infections antécédentes chez les parents, ni sur des stigmates particuliers chez les individus. Au contraire nos patients se trouvent dans un état de bien-être complet : ils jouissent d'une santé enviable, résistent à la fatigue, ont une musculature forte, un état de nutrition excellent ; en un mot, il s'agit d'organismes où toutes les fonctions s'accomplissent normalement. Nous pouvons dire par conséquent que chez nos patients (la femme comprise), du moins en apparence, il n'existe dans les antécédents héréditaires aucune cause plausible, aucun moment particulier, auquel on puisse attribuer l'origine de cette maladie.

Mais des histoires de nos malades ressort un fait très important, et, à ce qu'il nous semble, non signalé jusqu'à présent ; nous voyons que du mariage de deux sujets achondroplasiques est née une enfant achondroplasique. C'est un fait unique dans les annales de l'achondroplasie et il pourrait apporter une vive lumière à la pathogénèse de cette affection.

M. Cestan par exemple, dans son mémoire, affirme qu'il n'existe pas de race naine blanche : « Tous les nains de race blanche observés en Europe sont des cas pathologiques. On a voulu comparer les achondroplasiques aux chiens bassets, aux bœufs ñatos ; mais ces animaux constituent une vraie race capable de transmettre leurs défauts et leurs qualités à leurs descendants. Est-ce qu'il arrive chez les nains la même chose ? La réponse est négative, dit notre auteur. »

M. Souques, dans le traité de Charcot et Bouchard, en parlant de l'étiologie de l'achondroplasie, dit : « Il serait indispensable de connaître la descendance de générateurs tous deux achondroplasiques, pour trancher définitivement la question de l'origine ethnique de l'achondroplasie. Or cette connaissance nous fait encore défaut. » Nous voyons donc que parmi les cas que nous avons décrits se trouve un fait que l'on n'avait jusqu'à présent jamais rencontré. En effet : de parents sûrement achondroplasiques, comme nous le démontrent les photographies, est née une fille qui maintenant a 12 ans, est haute de 80 centimètres, qui a la tête grosse, les extrémités excessivement raccourcies, qui est d'une intelligence bien développée et qui, en somme, présente en petit le portrait de sa mère. Ici il n'y a pas de doute qu'il s'agisse d'une fille achondroplasique ; au moment de l'accouchement on dut recourir à l'intervention du chirurgien, ce qui arrive presque toujours en pareil cas. Nous ne pouvons pas présenter le portrait de l'enfant, car elle n'était pas auprès de ses parents, mais en Suisse auprès de ses aïeuls maternels.

Lorsque M. Cestan affirme que les achondroplasiques ne constituent pas une véritable race, car ils ne peuvent pas transmettre leurs défauts et leurs qualités à leurs descendants, comme font certaines races d'animaux, nous nous demandons s'il n'était pas risqué d'affirmer un tel fait, si l'on songe qu'on n'avait jamais jusqu'à présent observé de mariage entre de tels individus. On a souvent parlé d'achondroplasiques qui sont épousé des femmes saines ou vice-versa et qui, en ces divers cas, ont ou bien n'ont pas procréé des enfants achondroplasiques ; on a en outre parlé d'achondroplasie familiale où plusieurs membres de la même famille étaient affectés. Mais comment peut-on soutenir que les achondroplasiques ne se reproduisent pas comme tels, s'il n'y a pas d'autre cas de mariage entre de tels individus que celui que nous venons de rapporter ? Est-ce que nous devons, pour nier un tel fait, nous contenter des tentatives trop reculées de Catherine de Médicis, de l'électrice du Brandebourg, de Nathalie, sœur du czar Pierre Ier, qui essayèrent vainement de faire reproduire des nains entre eux ? Nous croyons que non. Il s'agit d'expériences trop rares et trop anciennes. Et puis ces nains étaient-ils des achondroplasiques ? Il nous semble même que la comparaison, pour ce qui concerne la reproduction des achondroplasiques, avec certaines races d'animaux, n'a pas de valeur. On sait que les races des bœufs ñatos, des chiens bassets, de ceux-ci particulièrement, sont élevées avec soin. Les éleveurs soignent beaucoup leur reproduction, et au point de vue de l'esthétique et au point de vue du gain. Donc de tels animaux ne se trouvent pas absolument dans des conditions autres que celles de la lutte pour la vie, tandis que les achondroplasiques, soit à cause de leurs métiers particuliers, soit à cause des difficultés de l'existence qu'ils doivent affronter, sont le plus souvent entretenus séparés et éloignés les uns des autres, et par conséquent les rapports sexuels entre eux sont empêchés ; la perpétuation des races d'animaux est favorisée, la perpétuation d'une race achondroplasique humaine est entravée dans les conditions actuelles. Il serait désirable qu'on pût reprendre les expériences de Catherine de Médicis et des autres avec des achondroplasiques vrais et qu'on puisse réunir ces individus épars dans le monde, en former une famille, une tribu ; il pourrait arriver que le fait décrit plus haut se présentât de nouveau. Certainement il faudrait tenir compte de certaines circonstances particulières, par exemple de l'étroitesse du bassin chez la femme, ce qui limite la descendance et est certainement un grand obstacle pour la formation d'une race.

M. Cestan affirme en outre que la non reproduction des nains est due à deux groupes de causes différentes. Le nanisme est causé : 1° par un dérangement local du squelette ; 2° par un trouble général de la nutrition. Au premier groupe appartiennent le nanisme rachitique et achon-

droplasique, où la survivance de la race est empêchée par les altérations du bassin. Au second appartiennent le myxœdème et la syphilis héréditaire et ici ce seraient les dérangements de nutrition qui créeraient le nanisme et la stérilité. Mais si l'on peut admettre en partie ce fait pour le premier groupe, est-ce que nous pouvons dire la même chose du second ? Je crois que non, car aujourd'hui il est déjà démontré qu'en certaines contrées, en Italie, notamment dans la vallée d'Aoste, il y a des familles entières de myxœdématiques et de crétins, où le père et la mère peuvent transmettre à leurs enfants toutes les altérations particulières à leur maladie.

En ces contrées donc il se formerait une petite race si l'hygiène et la médecine n'étaient pas en train d'améliorer les conditions de vie de ces malades, c'est-à-dire de les éloigner de leur pays, de les séparer et d'intervenir moyennant des cures médicales très efficaces, comme par exemple celle de la distribution gratuite de thyroïde.

Lorsque quelques auteurs affirment que les achondroplasiques sont des dégénérés, il est bon d'ajouter : somatiquement. Ce n'est pas ici le cas de parler de dégénérescence psychique, car chez eux, le crétinisme, l'imbécillité, le myxœdème, à ce qu'il nous semble, ne sont pas plus communs que chez les autres individus ; même si nous nous arrêtions à nos observations, nous serions forcés d'affirmer le contraire.

L'hypothèse d'une race achondroplasique ne doit pas tomber non plus en raison de la connaissance plus complète des lésions caractéristiques de l'achondroplasie selon l'opinion de M. Levi. Les lésions histologiques des cartilages épiphysaires de cette dernière pourraient être les mêmes que celles des bœufs ñatos et des chiens bassets. Et lorsqu'il dit que l'étude histologique de cette affection nous fait aujourd'hui comprendre que, quoique l'achondroplasie ait une tendance à se transmettre héréditairement, il ne se forme pas une race d'achondroplasiques, de même qu'il ne se forme pas une race de tuberculeux ou une race de syphilitiques, nous croyons qu'il n'est pas possible de faire une telle comparaison.

La tuberculose, ainsi que la syphilis, sont des maladies bien déterminées, dont l'origine est connue ; est-ce que nous pouvons en dire autant de l'achondroplasie ? Qu'est-ce que nous dit l'examen histologique de l'achondroplasie ? Rien qui s'oppose à l'hypothèse d'une race achondroplasique. En outre un sujet syphilitique, un sujet tuberculeux est généralement un être faible ; au contraire si nous examinons les achondroplasiques, est-ce que nous pouvons affirmer qu'ils sont des êtres faibles ? Non, car excepté les déformations somatiques et celles du squelette, nous pouvons constater qu'en général ce sont des individus robustes, qui peuvent supporter des fatigues qui sembleraient supérieures à leurs forces ; leur histoire ne parle pas de maladies particulières, la tuberculose est rare,

ils ne sont pas sujets à des maladies infectieuses ; en somme ce sont des individus sains dans le vrai sens du mot, c'est-à-dire qu'ils peuvent supporter impunément des fatigues et que sur eux les diverses formes morbides ont peu de prise. Dans ce fait important, on pourrait voir une objection à la théorie de ceux qui admettent une infection ou une intoxication congénitale ou héréditaire, venant de la mère ou d'ailleurs. On sait qu'en général les individus nés de parents faibles ou malades sont faibles eux-mêmes ; ainsi par exemple un père alcoolique a des enfants souvent insuffisants du côté psychique ; un diabétique a des enfants de constitution faible, qui facilement sont atteints par des maladies ; d'une mère néphrétique ou seulement anémique ou chlorotique naissent des enfants de complexion délicate, qui meurent peu après leur naissance ou, s'ils vivent, ont besoin des oins assidus. Pourquoi devons-nous considérer l'achondroplasie comme une affection secondaire à une intoxication héréditaire venue de l'organisme maternel, comme le soutiennent MM. Porak, Durand et Lévi, alors que cette intoxication en plusieurs cas ne peut pas être démontrée et que le plus souvent ces achondroplasiques sont des êtres robustes, dans un état de nutrition excellent, cela dès leurs premiers jours de vie ? Seraient-ils tels si une intoxication quelconque avait agi sur eux ? On peut en douter.

Il n'y a rien d'étrange, à dire vrai, qu'une infection, même absolument indéterminée, cause une perturbation de la croissance ; on sait que certaines maladies infectieuses, comme la typhoïde, peuvent déterminer un accroissement des os chez les individus jeunes ; des troubles intestinaux (entérocolites) peuvent déranger et même empêcher la croissance ; M. Dor a obtenu des décollements épiphysaires en injectant des toxines streptococciques à de jeunes cobayes. Il est certain que les cas de MM. Porak et Durante montrent deux infections bien déterminées chez les mères de deux achondroplasiques. M. Durante rapporte un cas où la mère était une tuberculeuse chronique avec des altérations parenchymateuses du foie et des reins ; dans d'autres cas on a constaté avec sûreté la syphilis chez la mère. Mais ce sont des exceptions rares dans les cas d'achondroplasie déjà publiés en assez grand nombre. On a dit aussi que lorsque l'infection a été forte, on a le tableau de l'achondroplasie fœtale et la mort à la naissance ; lorsque l'infection a été légère, l'achondroplasique vivrait et pourrait arriver à l'âge adulte.

En réalité nous nous demandons si l'achondroplasique vient mort-né du fait d'une infection qui l'a atteint ou pour des causes mécaniques résultant de sa conformation même.

Il paraît désormais acquis que des troubles digestifs peuvent aboutir à cette affection morbide que l'on connaît sous le nom de rachitisme et qui

frappe principalement le squelette ; des affections bronchiques chroniques, des bronchiectasies peuvent avoir pour conséquence des altérations osseuses des extrémités (ostéoarthropathie pneumique de M. Marie). Mais le rachitique, celui qui est atteint d'ostéoarthropathie, est-il un individu robuste comme l'est l'achondroplasique en général ? Quant à ce dernier fait, si l'on veut admettre comme cause de l'achondroplasie une intoxication, une infection venant de la mère, nous croyons plus probable qu'elle agit seulement ou presque exclusivement sur les cartilages épiphysaires qui ont congénitalement dans cette maladie une structure particulière et constituent un *locus minoris resistentiæ* où se concentre précieusement l'infection. De cette façon on expliquera peut-être comment l'organisme de l'achondroplasique est en général fort et valide, car précisément sur un point déterminé seulement s'exerce l'action de la cause nuisible. Or nous présentons un fait nouveau et très intéressant à savoir, le cas d'une véritable famille d'achondroplasiques ; nous ne pouvons faire moins que de songer à ce que M. Apert et d'autres avaient déjà supposé, en se basant sur ce que l'achondroplasie est héréditaire, sur ce qu'elle se présente toujours pareille à elle-même, ou bien avec des variations insignifiantes. Il faut songer, disons-nous, à considérer l'achondroplasie comme un type particulier de l'espèce humaine, ou du moins comme une variation bien caractérisée et héréditaire du type humain.

Déjà MM. Poncet et Leriche avaient pensé que certains achondroplasiques devraient être séparés du groupe d'une achondroplasie pathologique dérivant d'une infection ou d'une intoxication encore à préciser ; ce seraient des achondroplasiques *physiologiques* ; ils se basaient sur l'hérédité, sur le caractère familial de l'affection et sur *l'intégrité absolue* de leurs deux sujets.

Cette « intégrité absolue » se présente dans nos quatre cas, qui, en dehors de la déformation corporelle, ne présentent absolument rien de pathologique, ainsi qu'on l'a répété à plusieurs reprises.

Cependant il est peut-être difficile d'admettre une pathogénèse univoque pour tous les cas d'achondroplasie. Peut-être faudra-t-il ici aussi faire des subdivisions en se basant à la fois sur les formes extérieures et sur l'examen histologique. Il pourrait se faire qu'à côté d'une achondroplasie atavique il y eût une achondroplasie due à une infection ou à une intoxication, mais de l'examen de nos cas il faut reconnaître que l'existence d'une forme atavique a reçu une forte sanction.

Il faut en outre penser que si l'achondroplasique ne se reproduit pas, cela est dû au fait que jusqu'à présent (excepté pour le cas que nous avons rapporté) il n'y a jamais eu de mariage ou d'union manifeste entre deux sujets de ce genre ; en outre l'étroitesse de son bassin défend souvent à la

femme achondroplasique des accouchements multiples ; enfin ces individus sont sujets à être éloignés et éparpillés dans la société humaine comme des êtres inférieurs et trop différents du type commun.

Certes il est à présent plus que jamais à désirer que l'examen microscopique des cartilages et des os des races animales comparées avec les achondroplasiques (chiens bassets, bœufs ñatos) serve à une étude comparative avec l'achondroplasie humaine. Il faudrait aussi répéter les expériences de Catherine de Médicis avec de véritables achondroplasiques ; elles pourraient fournir d'intéressants résultats.

Quoi qu'il en puisse advenir il résulte un fait très important de nos observations, celui de l'existence d'une véritable famille achondroplasique. Etant données la fréquence des cas héréditaires, des cas familiaux et l'intégrité de nos sujets, qui, en dehors des altérations de leur squelette, ne présentent rien de spécial, nous sommes enclins à admettre, d'accord avec la théorie de M. Apert, que le type achondroplasique peut être considéré comme une variété ou une variation de la race humaine.

BIBLIOGRAPHIE

Nous ne citons que les cas qui concernent notre mémoire et peu d'autres qui ont été oubliés dans la bibliographie de M. Lévi, ou sont parus après ;

Apert. — Nouvelle Icon. de la Salpêtrière, 1901, p. 270.

Apert. — *Une famille d'achondroplasiques.* Société de Pédiatrie de Paris, 16 février 1909.

Berghing. — *Sopra un caso di achondroplasia,* VIe Congresso italiano di Pediatria, 2-5 octobre 1907.

Cavazzani. — *Sulla patogenesi della achondroplasia.* La Pediatria, 1907, p. 168.

Cestan. — Nouvelle Icon. de la Salpêtrière, 1901, p. 277.

Comby. — *Nouveau cas d'achondroplasie.* Archiv. de Méd. des Enf., n° 6, 1907.

Gonnet. — *Un cas de pseudo-achondroplasie type dysplasie périostale.* L'Obstétrique, 1908, n° 4, p. 392.

Lepage. — *Un cas d'achondroplasie chez un fœtus extrait par opération césarienne chez une femme achondroplasique.* Revue d'Orthopédie, 1er mars 1905.

Leriche. — *De l'achondroplasie chez l'adulte.* Gaz. des Hôpitaux, 1904, n° 21.

Méry et Parturier. — *Un caso di rachitismo congenito.* Société de Pédiatrie de Paris, 23 octobre 1908.

Paucat et Gallinger. — *Fœtus achondroplasique.* Et. Méd. du Nord, Lille, 1908, bd. 12, p. 34.

Planchu. — *Fœtus pseudo-achondroplasique.* Société obstétrique de Lyon : Rapporté dans la Presse Médicale, 26 février 1908.

Porak et Durante. — Nouvelle Icon. de la Salpêtrière, 1905, p. 481.

Porter. — *Sur trois cas d'achondroplasie.* Brit. Med. Journal, 5 janvier 1907.

Regnault. — *La main dans l'achondroplasie.* Société anatomique, 27 novembre 1908.

Trillat. — *Achondroplasie fœtale.* L'Obstétrique, 1908, n° 4, p. 392.

J. et R. Voisin. — *Troubles de l'ossification dans le myxœdème et l'achondroplasie.* Bull. de la Soc. Méd. des Hôp. de Paris, 1907, 3e série.

Zalplachta, Parhon et Shunda. — *Sur deux cas d'achondroplasie.* Nouvelle Icon. de la Salpêtrière, 1905, p. 539.

Weinzierl. — *Ein Beitrag zur Casuistik der Chondrodystrophia fœtalis.* Archiv. für Kinderheilkunde, I, IV, Heft. 1902.

SUR UN CAS DE MALADIE DE PAGET

A LOCALISALION CÉPHALIQUE ISOLÉE.

CONSIDÉRATIONS PATHOGÉNIQUES.

PAR

Giunio CATOLA,

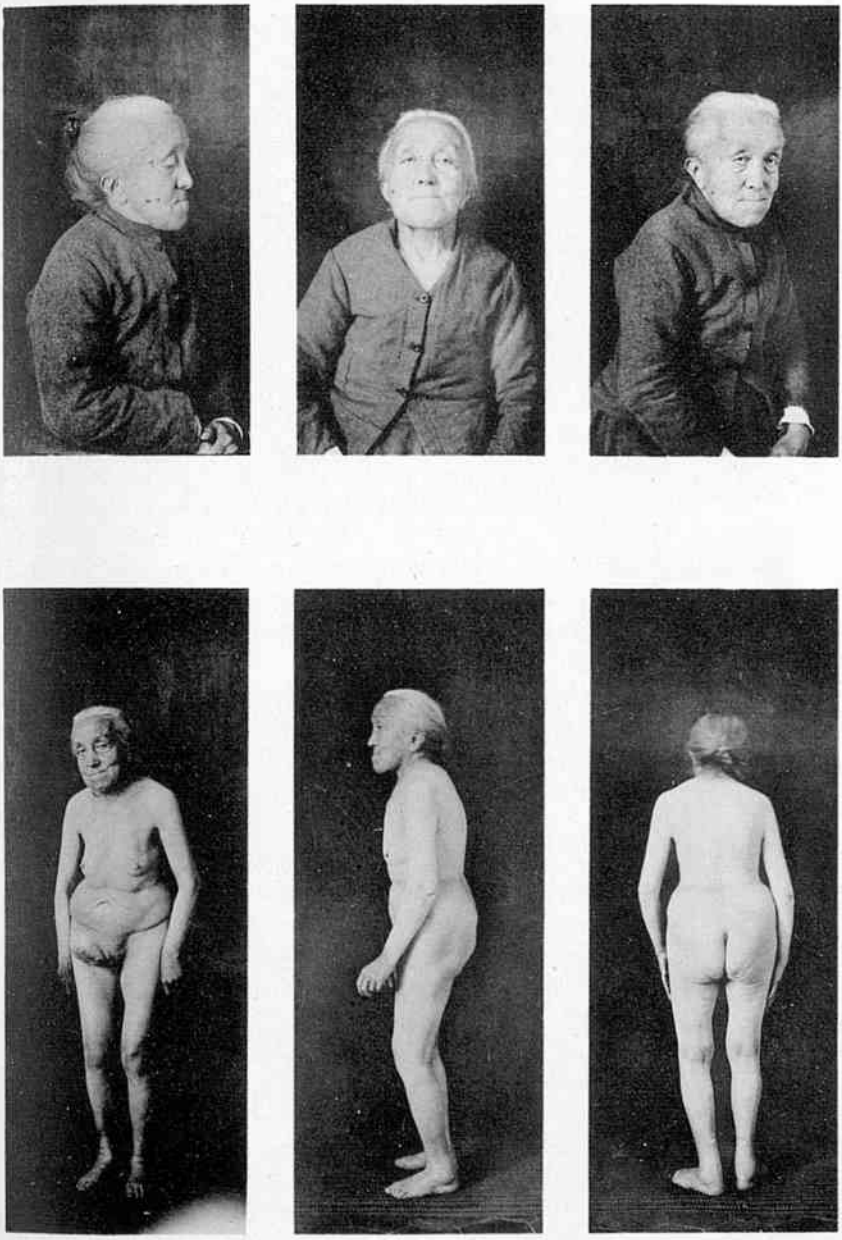
Libre-Docent de neuropathologie à l'Institut des Etudes supérieures de Florence,
Médecin de l'asile des aliénés.

L'historique de la maladie, dont nous allons relater brièvement une observation personnelle, a été si souvent résumé dans les travaux qui lui ont été consacrés jusqu'ici, qu'il serait absolument superflu d'y revenir encore une fois, d'autant plus que deux importants mémoires sur ce même sujet ont paru, il y a à peine quelques mois, dans ce même périodique et qu'on n'a pas manqué d'y citer les plus récentes publications. On peut seulement rappeler que le nombre des observations recueillies dans la littérature médicale depuis 1876, époque à laquelle, ainsi qu'on le sait, cette affection fut décrite pour la première fois par James Paget, à l'heure actuelle, n'a pas encore atteint la centaine, ce qui prouve évidemment qu'il s'agit d'une maladie plutôt rare. Nous pourrions cependant faire remarquer à cet égard que l'affection osseuse ne conduit pas toujours le malade chez le médecin de son fait même, notamment lorsqu'elle n'est pas accompagnée par des douleurs d'une certaine intensité, et, par conséquent, qu'il est très probable que plusieurs cas se soient dérobés à l'observation médicale et, partant, à la statistique.

Si nous nous sommes décidés à publier cette note, cela tient à deux raisons principales : d'abord au fait que l'étude du cas que nous voulons rapporter nous offre l'occasion de mettre en ligne de compte quelque nouvel argument à l'éclaircissement des questions, encore profondément obscures, de pathogénie, et ensuite parce qu'il s'agit d'un cas qui nous a semblé digne d'un certain intérêt à cause de la limitation topographique assez particulière des lésions osseuses.

Observation (Pl. XXXII). — Seraf... Cesira, célibataire, âgée de 78 ans, de Florence, entre à l'asile des aliénés le 21 avril 1909 avec le diagnostic de démence sénile.

Ses antécédents héréditaires n'offrent rien de particulier à mentionner : son père est mort à 55 ans à la suite d'une pneumonie ; sa mère à l'âge de 58 ans de choléra ; ses aïeuls sont morts tous très vieux. Une sœur est morte à 79 ans



MALADIE DE PAGET
(Catola).

Masson & Cie, Editeurs.

Phototypie Berthaud, Paris

d'un érysipèle, une autre de tuberculose à 34 ans et un frère d'une hémorragie cérébrale à 65 ans. Personne, soit chez les ascendants, soit chez les collatéraux, n'a présenté de maladies ou de déformations osseuses.

Antécédents personnels. — La malade n'a jamais fait de maladies importantes. Elle eut un glaucome bilatéral il y a presque 20 ans, qui fut opéré des deux côtés, et une hernie, il y a quelques années, qui se reproduisit peu de temps après l'opération radicale. Elle n'a jamais souffert ni de rhumatisme, ni d'affections pulmonaires. Les parents racontent qu'il y a à peu près une quinzaine d'années, on commença à s'apercevoir que la tête et la mâchoire inférieure de la malade grossissaient lentement et progressivement : sa nièce nous dit même qu'on était très inquiet de ces phénomènes et qu'on parlait dans la famille, depuis quelque temps, d'éléphantiasis ; c'est probablement le médecin qui avait prononcé ce mot. Ils affirment aussi que depuis le début de la déformation crânienne, la malade s'est toujours plainte de maux de tête plus ou moins violents. Il semble encore résulter des informations fournies par les parents que la malade a toujours été un peu faible d'esprit.

Etat actuel. — La malade a le dos rond, légèrement voûté au niveau de la région cervico-dorsale et marche à petits pas. Dès qu'on l'aperçoit, on est immédiatement frappé par la grandeur de sa tête, la largeur et la difformité de son maxillaire inférieur.

La tête, un peu enfoncée entre les épaules, se trouve habituellement penchée en avant : les mouvements de rotation et d'extension sont nettement limités ; la malade n'arrive pas à écarter de plus de 10 centimètres le menton du sternum.

Les cheveux sont rares et grisonnants et manquent complètement, sur une zone assez large, au vertex. La branche pariétale et la branche frontale de l'artère temporale superficielle sont très saillantes, tortueuses, dures des deux côtés : on peut suivre la branche frontale très nettement jusqu'à l'articulation temporo-maxillaire.

La boîte crânienne est très grosse, remarquablement bombée au niveau des os pariétaux, proéminente au niveau du front où elle surplombe les os de la face. Le visage affecte une forme à peu près rectangulaire, mais si on considère la tête et la figure dans leur ensemble et que l'on vise une ligne imaginaire passant par le sommet des bosses pariétales, on obtient un contour grossièrement triangulaire.

Les arcades sourcilières ne sont pas saillantes, mais elles affectent une forme curieuse : on pourrait dire qu'elles sont en « sesto acuto », tellement l'arcade osseuse est élevée et de forme angulaire dans sa partie moyenne. Les fosses temporales ne sont ni creuses ni aplaties, mais apparaissent légèrement bombées, surtout à droite. La déformation principale frappe les os pariétaux qui proéminent considérablement. La bosse pariétale droite est beaucoup plus en relief de sa congénère du côté opposé et détermine une asymétrie crânienne assez nette. Au niveau de la soudure pariéto-occipitale droite, on aperçoit à la palpation une saillie osseuse très prononcée, constituée par une apparente

surélévation du pariétal sur l'occipital. Par ailleurs, la surface des os pariétaux est assez lisse.

L'os frontal est haut, quelque peu carré, proéminent, mais garde une surface très régulière.

L'apophyse mastoïde est beaucoup plus grosse à droite qu'à gauche.

Les soudures du crâne, sauf la soudure pariéto-occipitale droite, dont nous avons déjà parlé, ne présentent aucune proéminence manifeste.

Face. — Ainsi que nous l'avons dit plus haut, lorsqu'on voit la malade on reste aussitôt frappé de la remarquable augmentation de volume de son maxillaire inférieur qui lui donne un aspect très grotesque : il est gros, dur, bosselé. Des deux côtés de son corps existent deux grosses bosselures symétriques qui élargissent considérablement le menton de la femme en conférant à sa figure la forme rectangulaire déjà mentionnée. L'épaisseur du corps du maxillaire mesure environ 3 centimètres 1/2 latéralement, 3 centimètres au niveau de la symphyse. Le bord alvéolaire dépasse en avant (prognathisme inférieur) presque d'un centimètre le bord alvéolaire du maxillaire supérieur et les dents, qui sont d'ailleurs très bien conservées, se trouvent fortement et uniformément renversées en arrière. Le tubercule antérieur du menton et les apophyses géniennes se montrent à la palpation très saillantes et par ci par là, sur toute la surface antérieure du corps du maxillaire, on rencontre de très nettes irrégularités.

Les branches du maxillaire inférieur sont beaucoup moins touchées par les altérations osseuses que le corps. C'est seulement à l'aide d'examens répétés qu'on arrive à déceler qu'elles ne sont pas complètement indemnes de toute lésion et qu'elles doivent aussi être considérées comme légèrement et uniformément hypertrophiées.

Le mouvement d'abaissement de la mâchoire inférieure se montre quelque peu limité : le plus grand écartement des arcades dentaires n'arrive pas à 3 centimètres. Rien d'autre appréciable à l'examen des articulations temporo-maxillaires.

Les os malaires et les maxillaires supérieurs ne présentent aucune modification de leurs caractères anatomiques normaux.

La voûte du palais est très profonde et manifestement ogivale.

Le pavillon de l'oreille est mince, de forme et de consistance normales.

Mesures du crâne et de la face :

	millimètres
Circonférence (maxima)	630
Diamètre antéro-postérieur	202
— bi-pariétal	171
Index céphalique	80,1
Hémi-circonférence droite	325
— gauche	305
Courbe biauriculaire supérieure	360
Hémicourbe bi-auriculaire droite	195
— — gauche	165
Diamètre bi-temporal	139

Diamètre mento-bregmatique	233
Hauteur du front	77
— de la face	143
Diamètre bi-zygomatique	115
— biauriculaire	127
— bi-mandibulaire (bigonieu)	116
— aux bouts d'une ligne passant derrière les secondes molaires	118
Hauteur du menton	54
Distance du menton au vertex	256
Température externe du crâne	37°C

De ces chiffres, outre l'énorme volume du crâne, on peut aisément relever l'importance de l'asymétrie des bosses pariétales en tenant compte des différences, assez prononcées, dans la longueur des deux hémi-circonférences et des deux hémi-courbes bi-auriculaires supérieures. On peut encore constater que le diamètre bi-mandibulaire (au niveau de l'angle postérieur de la mâchoire inférieure) est plus court de 2 centimètres que le diamètre tiré au niveau des secondes molaires, ce qui donne un aspect tout à fait particulier à la partie inférieure de la face de la malade (V. photographies).

Organes des sens. — Les paupières sont habituellement un peu tombantes, surtout à droite, où la moitié supérieure de la cornée reste presque toujours couverte, et donnent à la physionomie de la malade un air ensommeillé. Il faut cependant noter qu'elles ne sont ni parésiées ni myasthéniques.

Il y a une vingtaine d'années, la malade eut un glaucome double qui fut opéré et qui lui laissa un certain affaiblissement de la faculté visuelle.

Les différents mouvements des globes oculaires s'accomplissent normalement.

La malade est assez sourde ; elle n'arrive pas à percevoir un tic-tac très fort d'une montre rapprochée le plus possible de ses oreilles.

Rien de particulier à l'égard de l'odorat et du goût : la langue est régulière, symétrique et garde tous ses mouvements normaux.

Depuis quatorze ou quinze ans la malade souffre d'une céphalée, tantôt légère, tantôt violente, qui se localise habituellement aux deux côtés de la tête et au front : elle est plus intense pendant la journée que pendant la nuit. Aucune douleur, sauf une gêne indéfinissable, au niveau du maxillaire inférieur, où, par contre, la pression digitale réveille une sensation très modeste.

Clavicules, omoplates, côtes, rien de particulier : aucune trace de rachitisme.

Sternum : La partie supérieure de cet os est un peu proéminente et le thorax se présente légèrement aplati dans le sens transversal, au niveau des régions sous-axillaires ; il rappelle de très près la déformation qui a été décrite dans le pseudo-pagétisme par Moutier et Mocquot.

Le rachis, un peu courbé au niveau des régions cervicale inférieure et dorsale supérieure, ne présente ni une vraie cyphose, ni lordose. Les apophyses épineuses n'apparaissent nullement hyperostosées. Les différents mouvements du rachis sont quelque peu limités sans dépasser toutefois les bornes de ce qu'on voit d'ordinaire chez des individus aussi vieux que notre femme.

Circonférence du thorax : 80 centimètres ; hémi-circonférence : 40 centimètres de chaque côté.

Membres supérieurs : L'humérus, le radius et le cubitus ne présentent aucune déformation soit dans leur diaphyse,soit au niveau des extrémités épiphysaires. Leur surface est normale. Les différents mouvements des articulations sont bien conservés et ils se font sans douleurs et sans craquements. Aucun signe de rachitisme.

La main est petite : les os du carpe, du métacarpe et des phalanges sont normaux ; nulle part, aux doigts, on ne constate les nodosités d'Heberden.

Les mêmes remarques que pour les membres supérieurs peuvent être faites à l'égard des os du bassin et des membres inférieurs : tous, en effet, conservent leur morphologie et leurs rapports réciproques absolument normaux.

La malade étant debout, on constate non seulement que les membres inférieurs ne sont pas arqués, mais encore que si on lui fait mettre en contact les malléoles internes, les genoux viennent presque à se toucher avec leur surface interne. Aucun signe de rhumatisme aux pieds.

Les artères périphériques des membres supérieurs et inférieurs n'apparaissent pas nettement artérioscléreuses. Pas de veines variqueuses.

Système nerveux : Aucun trouble objectif de sensibilité ; les nerfs superficiels n'apparaissent pas augmentés de volume, et ne sont pas douloureux à la pression.

La force musculaire est un peu diminuée aux membres inférieurs ; il s'agit cependant simplement de faiblesse et non d'une vraie parésie. La malade marche à petits pas, pareille à une lacunaire, mais n'a jamais eu d'ictus.

Réflexes rotuliens vifs, mais égaux des deux côtés.

Phénomène de Babinski absent.

Sphincters normaux.

Etat mental. — Mémoire et intelligence très affaiblies : désorientation pour le temps et le lieu. Affectivité émoussée.

Viscères : léger emphysème pulmonaire ; aucun signe de bronchite ; bruits du cœur normaux, sauf le systolique qui est très voilé.

Foie, rate : rien à mentionner.

Reins : examen des urines, rien qui soit digne d'être mis en un relief particulier.

En résumé, il s'agit ici d'une démente sénile, âgée de 78 ans, chez laquelle, depuis à peu près une quinzaine d'années, sans cause appréciable, les os du crâne et le maxillaire inférieur ont commencé à grossir et à se déformer progressivement. On ne peut, au contraire, rien préciser à propos de la déformation de la partie supérieure du sternum. L'augmentation de volume du squelette crânien a été accompagnée par des douleurs tantôt légères, tantôt violentes, localisées surtout au niveau des os pariétaux et de l'os frontal. Aucune autre lésion ou déformation osseuse dans les autres os du squelette.

De quelle ostéopathie s'agit-il dans ce cas ?

Evidemment, il serait ici tout à fait déplacé de mettre en jeu dans le diagnostic différentiel les kystes osseux, l'ostéosarcome, l'ostéomyélite, l'ostéite traumatique, les exostoses ostéogéniques ou de croissance, l'ostéoarthropathie hypertrophiante pneumique, la spondylose rhizomélique, l'ostéomalacie, le rachitisme ou le gigantisme osseux qui est une maladie congénitale et s'accompagne toujours d'une hypertrophie concomitante des parties molles.

La lésion prédominante au maxillaire inférieur pourrait faire penser à un rhumatisme osseux, qui, ainsi qu'Adams et Féréol l'ont montré, a son siège de prédilection au niveau de cet os ; mais le manque d'hyperostoses dans le voisinage des articulations, de douleurs, d'hydarthrose, de craquements, etc... d'un côté, et la symétrie, la progressivité, la comparticipation très probable du sternum de l'autre, font repousser complètement ce diagnostic.

Nous ne pouvons non plus nous appuyer sur le diagnostic d'ostéo-tuberculose, dont la malade ne présente aucun signe, ni sur celui d'ostéo-syphilose du moment que la réaction de Wassermann, en plein accord avec les antécédents de la malade et la symptomatologie qu'elle nous offre, nous permet d'écarter, avec toute certitude, une pareille présomption. De même on ne pourrait pas parler d'ostéoporose sénile, car, tandis que cette affection trouve son siège presque exclusif au niveau de la cage thoracique et du rachis, ce qui ne se vérifie point dans notre cas, les os ne s'y déforment ni ne s'hypertrophient pas, mais ils deviennent tout simplement beaucoup plus fragiles qu'à l'état normal.

Le volume très considérable du maxillaire inférieur pourrait aussi, au premier abord, faire naître l'idée d'une acromégalie, mais telle hypothèse est bientôt écartée définitivement. En effet, dans l'acromégalie les os de la voûte crânienne ne subissent jamais une hyperostose avec des caractères pareils à ceux qu'on rencontre chez notre patiente et, en outre, l'hypertrophie osseuse frappe en même temps les mains et les pieds, ce qui constitue, ainsi qu'on le sait, un des phénomènes fondamentaux de cette affection morbide. Or, dans notre cas, ainsi que nous l'avons déjà dit plus haut et ainsi qu'on peut le constater dans les photographies, les pieds et les mains non seulement ne présentent aucune altération de forme ou de grandeur, mais, tant les premiers que les secondes, ont même des dimensions plutôt petites. On peut faire encore remarquer que chez les acromégaliques il y a de règle une macroglossie plus ou moins considérable et très souvent des symptômes de tumeur endocrânienne, ce qui est bien loin de se vérifier dans notre cas. Si, enfin, on considère que l'ostéite déformante de Paget ne se montre ordinairement qu'à un âge assez avancé,

comme il est précisément arrivé chez la malade qui nous occupe et qu'au contraire, l'acromégalie débute en général entre 15 et 40 ans, nous pensons avoir rassemblé un nombre d'arguments suffisant pour ne pas insister davantage sur le diagnostic d'acromégalie.

Nous ne pouvons pas non plus assimiler notre cas à la *leontiasis ossea* de Virchow, qui se caractérise essentiellement par des tumeurs multiples de la face et du crâne donnant à l'extrémité céphalique l'aspect monstrueux d'une racine noueuse (P. Marie). Cette affection fait ordinairement son début par l'apophyse montante du maxillaire supérieur, déterminant un tel élargissement des os de face et de la base du crâne qu'elle donne à la figure l'apparence d'un mufle de lion (*leontiasis*).

En procédant ainsi par élimination et en se basant sur les caractères objectifs des lésions osseuses elles-mêmes, il ne nous reste, évidemment, d'autre diagnostic à faire que celui d'ostéite déformante de Paget, localisée aux os du crâne et, peut-être, à la partie supérieure du sternum. Nous ne sommes pas très affirmatif au sujet de cette dernière localisation, car, tandis que la malade insiste à nous dire qu'elle a toujours eu cette légère déformation thracique et que les parents ne peuvent nous donner des renseignements détaillés à ce propos, les caractères intrinsèques qu'elle présente à notre observation ne nous paraissent pas ceux absolument typiques de la maladie de Paget.

Il est encore une autre remarque à faire. Chez notre malade l'affection osseuse a débuté il y a une quinzaine d'années environ, et par conséquent tout porterait à croire qu'elle ne possédait aucune tendance à se diffuser aux autres os du squelette et surtout aux os longs, contrairement à ce qui arrive dans le plus grand nombre des cas.

Il faut donc conclure que la localisation exclusivement céphalique, ou, si l'on veut sterno-céphalique, des lésions pagétiques et le défaut de toute tendance à se généraliser, font de notre malade une observation tout à fait exceptionnelle, et peut-être unique, dans la littérature médicale.

Remarques pathogéniques. — On sait que la doctrine qui rallie le plus d'adeptes est la doctrine de l'hérédo-syphilis inaugurée par Lannelongue et défendue, après lui, par Fournier, Fréchou et d'autres auteurs. Il faut dire cependant qu'une pareille hypothèse ne se trouve guère appuyée sur un nombre suffisant de faits positifs et indiscutables. En effet, jusqu'ici on s'est presque exclusivement borné à faire ressortir les analogies et les identités objectives (parmi lesquelles nous pourrions citer la prédilection de la maladie pour certains os, pour le tibia, par exemple, la multiplicité habituelle des lésions, la tendance au caractère hyperostosant massif et la fréquence d'un stade douloureux prémonitoire) entre l'hérédo-syphilis et la maladie de Paget, en aboutissant à la conclusion que

le pagétisme représente essentiellement une forme tardive ou ultratardive de syphilis héréditaire. Dans les cas, et ceux-ci constituent le plus grand nombre, où l'on est pas arrivé à dépister la spécificité syphilitique des procréateurs, on a très souvent, trop souvent même, fait appel à la difficulté ou à l'impossibilité de pouvoir fouiller avec quelque succès dans les ténèbres d'un passé trop lointain. En réalité, dans des recherches de ce genre on est très souvent exposé à se trouver en face de difficultés infranchissables ; on comprend, par conséquent, combien, à défaut de stigmates certains d'hérédo-syphilis, le doute sur l'existence éventuelle d'une telle tare ait dû être de tout temps justifiée. Heureusement, à l'heure actuelle, les choses ont beaucoup changé : les lacunes d'une anamnèse incomplète peuvent être facilement comblées à l'aide d'une réaction biologique très précieuse, la réaction de Wassermann, qui, ainsi que désormais tout le monde l'admet, peut nous permettre de déceler dans le sérum du sang et, dans certains cas, dans le liquide céphalo-rachidien des malades, la preuve, on peut dire péremptoire, d'une syphilis acquise, aussi ancienne qu'elle puisse être ou même de la syphilis héréditaire. Or, cette réaction nous a donné, dans le cas actuel, un résultat complètement négatif en démontrant que l'infection syphilitique ne joue ici aucun rôle pathogénique : nous engageons donc tous ceux qui ont sous la main des cas d'ostéite déformante de Paget, à leur appliquer la réaction de Wassermann, car, évidemment, c'est surtout par ce moyen qu'on peut arriver à éclaircir une question de pathogénie aussi importante et aussi obscure que celle qui nous occupe

On peut cependant affirmer dès maintenant, *que dans notre cas la réaction de Wassermann ayant été complètement négative, la syphilis héréditaire, la syphilis acquise et même la métasyphilis doivent être mises hors de cause ; par conséquent que le pagétisme n'est pas nécessairement lié à la syphilis.*

C'est donc par des faits négatifs que la pathogénie de la maladie de Paget commence à trouver une simplification.

Avons-nous des arguments positifs capables d'appuyer une des autres théories pathogéniques connues ?

En laissant de côté celles des hypothèses qu'on doit désormais considérer comme définitivement abandonnées (l'hypothèse d'une ostéite rhumatismale chronique, celle d'une ostéomalacie hypertrophique bénigne, celle d'une lésion de glandes à sécrétion interne, etc...), on peut s'arrêter quelques instants sur deux hypothèses qui ont toujours trouvé de fervents partisans, c'est-à-dire l'hypothèse d'une altération osseuse trophonévrotique et l'hypothèse de l'artério-sclérose. Suivant la première, la dystrophie osseuse aurait son origine dans une lésion du système nerveux central ou périphérique et même, pour quelques auteurs (Pitres et Gail-

lard), dans une névrite dégénérative des filets nerveux qui pénètrent par les trous nourriciers des os ; suivant la deuxième, il s'agirait surtout (Béclère) de l'artériosclérose des artères nourricières des os.

Evidemment, si dans notre cas on voulait se ranger à la théorie nerveuse, on ne pourrait mettre en ligne de compte qu'une lésion cérébrale ou une lésion périphérique ; la moelle épinière, dans laquelle plusieurs auteurs (Recklinghausen, Pic, Gilles de la Tourette et Marinesco, L. Lévy, Hudelo et Heitz, Medea Da Fano), dans plusieurs cas, ont rencontré des altérations plus ou moins importantes, quoique du reste différemment interprétées, ne pourrait pas être mise en jeu, les lésions osseuses étant localisées à la tête.

La malade, nous l'avons dit plus haut, est légèrement démente, mais nous ne trouvons chez elle aucun symptôme qui nous puisse faire soupçonner l'existence d'une de ces lésions cérébrales (hémorragies, ramollissements) qui sont, dans certains cas, capables d'amener des troubles trophiques. Et il faut en plus noter que les lésions osseuses, aussi profondes et aussi variées qu'elles puissent être, n'arrivent jamais, en des cas pareils, à produire des altérations osseuses comparables à celles que nous venons d'observer chez notre malade.

Nous n'aurions pas non plus de sérieux arguments pour rapporter les lésions osseuses observées à des altérations du système nerveux périphérique de la tête ; on ne voudrait pas se ranger à l'hypothèse d'une névrite dégénérative rigoureusement localisée aux filets nerveux intra-osseux, s'extériorisant avec un tableau, pour ainsi dire, monosymptomatique.

Ce qui, au contraire, ne peut manquer de nous frapper, c'est la très considérable artériosclérose des deux branches, pariétale et frontale, de l'artère temporale superficielle (l'une des branches terminales de la carotide externe), c'est-à-dire des vaisseaux artériels desquels dérivent principalement les ramuscules nourriciers des os crâniens malades. Si, de l'autre côté, l'on considère que l'os maxillaire inférieur est desservi surtout par l'artère dentaire inférieure, c'est-à-dire par un rameau provenant de l'artère maxillaire interne (l'autre branche terminale de la carotide externe), on pourrait bien penser qu'elle aussi eût été frappée par le même processus artérioscléreux et, par conséquent, que les lésions des os du crâne et celles de l'os maxillaire inférieur tenaient à la même cause, l'artériosclérose des extrêmes ramifications osseuses des différentes branches de la carotide externe. Naturellement nous ne pouvons nous borner qu'à énoncer cette présomption, car des arguments plus solides, à l'appui de la théorie de l'artériosclérose osseuse, nous font complètement défaut.

Il faut donc conclure que la pathogénie du pagétisme est encore loin d'être définitivement éclairée, mais que très vraisemblablement la patholo-

gie médicale devra être débarrassée d'une doctrine, la doctrine de l'hérédo-syphilis, qui s'est mise indûment au premier rang ; cette simplification nous permettra de diriger sans entraves et sans égarements nos recherches pathogéniques dans des directions plus sûres et plus fécondes en résultats.

BIBLIOGRAPHIE

Pour la bibliographie, voir :

Vincent J. — *Maladie osseuse de Paget*. Thèse de Paris, 1904.

Klippel et Pierre Weil. — *A propos d'un cas d'ostéite déformante. La pathogénie de la maladie osseuse de Paget*. Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière, n° 1, 1909.

Pescarolo et Bertolotti. — *Sur un cas d'ostéite déformante de Paget*. Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière n° 3, 1909.

ASILE D'ALIÉNÉS DE ROME
Directeur : Prof. G. Mingazzini.

OBSERVATIONS CLINIQUES SUR LA SYPHILIS CÉRÉBRALE PRÉCOCE ET MALIGNE

PAR

F. COSTANTINI

Aide-Médecin des hôpitaux, assistant à l'Asile d'aliénés.

Des observations de syphiligraphes et de névropathologistes ont démontré que le système nerveux central peut être attaqué par la syphilis déjà dans les deux premières années et même pendant les premiers mois après la contagion. Si nous laissons de côté les auteurs les plus anciens comme Lancereaux, Ljunggren, Zambaco, Iansch, Engelstedt, lesquels font déjà, dans leurs monographies, mention de cas de syphilis cérébrale s'étant développée dans une période précoce, il nous faut rappeler, parmi les premiers qui s'occupèrent le plus du sujet, Heubner qui rapporte quelques-unes de ses propres observations, dans lesquelles les premiers symptômes cérébraux se manifestèrent quelques mois seulement après la contagion, et surtout Fournier et Hutchinson auxquels revient le mérite d'avoir délimité l'espace des deux premières années après l'infection comme étant le domaine de la syphilis précoce. Il ne faut pas oublier non plus Oppenheim et Gowers. Le premier dit qu'aujourd'hui plus que par le passé la syphilis attaque le système nerveux, non seulement fréquemment, mais aussi dans une période précoce. Le second fait osciller les limites de la syphilis cérébrale entre les 6 mois et les 12 ans qui suivent la contagion. Ogilvie a, lui aussi, relevé d'après sa statistique la fréquence relative de la précocité dans la syphilis du système nerveux central, laquelle, selon lui, atteindrait le quart des cas. Naunyn, en se basant sur 45 cas qui lui appartiennent et sur 290 autres cas recueillis dans la littérature du sujet, en arrive à cette conclusion, que les affections syphilitiques du sytème nerveux apparaissent assez fréquemment dans la première année qui suit la contagion. Selon l'auteur, 48 0/0 de toutes les affections syphilitiques de ce genre apparaissent pendant les trois premières années. Leur fréquence va ensuite diminuant d'année en année. Cela a ensuite été confirmé par d'autres observateurs comme Saenger, Nonne, Fr. Pick, Magnus, Möller. Beaudoin n'a pas recueilli moins de 26 obser-

vations de syphilis cérébrales, dans lesquelles les premiers symptômes de l'affection apparurent entre 3 et 18 mois après le syphilome initial. Sur 40 cas de syphilis cérébrale cités par Rumpf, 9 se développèrent pendant la première année qui suivit la contagion. Enfin, il faut rappeler Neumann, qui observa déjà dans les deux premières années après l'infection des cas de paralysie des nerfs cérébraux, d'ophtalmoplégie en même temps que d'aphasie, d'épilepsie et de névrite optique, sans oublier Mauriac, lequel a recueilli une statistique qui démontre également que le cas du développement d'une affection syphilitique du système nerveux dans une période précoce n'est pas rare.

Parmi les observations les plus détaillées de syphilis cérébrale précoce connues jusqu'ici, je résumerai brièvement les suivantes, en ayant soin de séparer les observations corroborées par les données anatomo-pathologiques des observations purement cliniques.

Kahler, à l'autopsie d'un individu mort de syphilis cérébrale, alors que l'ulcère initial n'était pas encore complètement cicatrisé, trouva un foyer de malacie du pont de Varole par affection syphilitique des vaisseaux.

Jolly fit connaître le cas d'un malade, qui déjà huit mois après la contagion fut frappé de paralysie bilatérale de l'abducteur, de paralysie périphérique du facial, de stase papillaire, et d'une hémiplégie droite complète avec aphasie acoustique. L'autopsie montra l'épaississement et l'oblitération des artères basales du cerveau, le ramollissement du lobe pariétal gauche, de la première et de la deuxième circonvolution temporales, du pli courbe, du précoin et du coin.

Althaus a fait connaître deux cas, dans l'un desquels, huit mois après la contagion, une hémiplégie était apparue ; dans l'autre cas, trois mois à peine après l'infection, il s'était développé une céphalée caractéristique, des attaques d'épilepsie et de l'hémiplégie. A l'autopsie on put relever un processus spécifique du cerveau auquel participaient également les vaisseaux.

Pick raconte le cas d'un homme de 58 ans, chez lequel, six mois après la contagion, apparurent de la céphalée, un exanthème secondaire, de la difficulté dans la parole et l'audition, puis la paralysie du facial droit, de l'hypoglosse et des extrémités, des troubles de la vue et une hypoesthésie partielle dans la région du trijumeau. Ces symptômes s'améliorèrent tous sensiblement après un traitement spécifique énergique. Cependant, malgré que ce traitement continuât encore, un an et demi plus tard vint à se manifester la paralysie du facial de droite, l'anesthésie dans la région correspondant à la première et à la deuxième branche du trijumeau, la surdité à droite, l'hémiplégie gauche et finalement la mort par coma. A l'autopsie, on trouva des formations miliaires récentes à la surface interne

de la dure-mère, un foyer de malacie de date également récente dans le segment postérieur de la capsule interne droite, une endo-artérite oblitérante dans la région de l'artère de Sylvius de droite et une méningite gommeuse de la surface antérieure du pont de Varole.

Brasch rapporte le cas d'un homme de 43 ans, chez lequel, déjà un mois après la contagion, apparut une paralysie périphérique du facial, suivie, quelques mois après, malgré un traitement mercuriel intense, de troubles du labyrinthe, de céphalée, de vertige et neuf mois plus tard d'une hémiplégie gauche. Celle-ci s'améliora à la suite d'un traitement spécifique ; puis vinrent s'y ajouter des contractures, des symptômes bulbaires, jusqu'au moment où, quatorze mois après l'infection, le patient mourut. L'autopsie fit relever une forme vasculaire de syphilis cérébrale avec un ramollissement dans la partie droite du pont de Varole et une dégénérescence consécutive des voies pyramidales.

Gros et Lancereaux (Obs. 86) décrivent, entre autres, le cas d'un homme qui contracta la maladie contagieuse à 37 ans et, quatre mois après, fut pris de céphalée, d'hémiplégie totale droite et de troubles de la parole. Deux mois après, les symptômes paralytiques devinrent de plus en plus graves. L'issue en fut mortelle. L'autopsie donna un résultat négatif.

Mingazzini, dans son premier travail sur la syphilis cérébrale précoce et maligne, rapporte (Beob. I) le cas d'un homme de 50 ans, lequel, neuf mois après l'infection syphilitique, que, semble-t-il, il n'avait pas soignée, fut frappé d'une forte céphalée, puis de ptosis à droite, d'une parésie des muscles droits des yeux, surtout à droite, d'une raideur à la lumière et d'une névrite optique bilatérale. Malgré un traitement énergique au moyen d'injections de sublimé et au iodure de potassium, traitement à la suite duquel disparut seulement le ptosis, un mois plus tard il fut frappé d'aphasie motrice et d'une hémiplégie droite, suivies, presque un mois après, de la mort.

A l'autopsie, on trouva une endo-artérite et une thrombose partielle des artères vertébrales, basilaires, et de l'artère de la fosse de Sylvius de gauche, ainsi qu'un gros ramollissement qui affectait le noyau lenticulaire, la capsule externe et la région pyramidale de la capsule interne. Le même auteur (Beob. II) raconte le fait d'un homme de 33 ans, buveur, avec une tare névropathique grave et qui, sept mois après l'infection syphilitique, commença à se plaindre de faiblesse générale, de céphalée et de douleurs aux os. Malgré un traitement avec injections de sublimé, il fut, deux mois plus tard, frappé d'une hémiplégie gauche, pour laquelle il suivit une cure électrique, mais non spécifique, si bien que l'hémiplégie dura et devint spasmodique. Un an après l'infection, il se manifesta des douleurs aux membres de droite, des dysarthries, des troubles psychiques, et mal-

gré un traitement énergique d'injections intra-veineuses et sous-cutanées de sublimé, la mort survint quelques jours après. L'autopsie fit constater un ramollissement ancien des ganglions de la base de droite, des hémorragies récentes des ganglions de la base de gauche et une endoartérite de plusieurs artères cérébrales, de la fosse de Sylvius, des vertébrales et de la basilaire.

Mingazzini, dans un autre travail plus récent sur le même sujet, fit connaître trois autres cas de syphilis cérébrale précoce et maligne, observés durant la vie des sujets et fournis de données anatomo-pathologiques. La première observation regarde un homme de 27 ans, lequel à 25 ans contracta une infection syphilitique qui fut soignée au mercure. Vingt-deux mois après, il fut frappé d'une hémiparésie gauche et pendant les deux mois suivants les symptômes empirèrent jusqu'au coma et à la mort. A la section, on trouva un ramollissement de l'insula droite, une hémorragie de la capsule interne droite, une hémorragie des deux côtés dans la région de la circonvolution angulaire à la suite d'une thrombose de la branche terminale de l'artère de la fosse de Sylvius et la rupture de la paroi artérielle qui s'en était suivie. Au microscope, on trouva une méso-artérite et une endo-artérite. Le jeune âge du sujet, l'absence de lésions de l'aorte, et l'inexistence de vices valvulaires, montrent la nature syphilitique des lésions des vaisseaux.

La deuxième observation se rapporte à un homme de 49 ans, fort buveur, lequel l'année précédente (1897) avait contracté un ulcère dur qui ne fut pas du tout soigné. En juillet 1898 apparurent les symptômes d'une méningite basilaire syphilitique. A la suite d'un traitement mercuriel fait à l'hôpital, le sujet améliora, si bien qu'il voulut rentrer chez lui. Mais, deux mois plus tard, il revint à l'hôpital avec des troubles des nerfs cérébraux de droite (ophtalmoplégie partielle, baisse de l'ouïe, troubles de la vue). Malgré un traitement énergique, le malade fut frappé, au mois d'octobre, de convulsions cloniques, à la suite desquelles se manifesta une parésie droite. Il mourut en janvier 1899. A la section, on trouva une méningite basilaire dans la région du pont de Varole et un ramollissement de la partie supérieure des circonvolutions centrales de gauche comme de la partie antérieure du lobe temporal de gauche.

La troisième observation regarde un homme de 40 ans qui en juillet 1900 contracta l'infection suivie de phénomènes secondaires. Il fut soigné au moyen d'injections de sublimé et au iodure de potassium. Lorsqu'on cessa les injections, la céphalée, les douleurs ostéocopes, l'éruption en forme de roupie réapparurent, bien que le patient continuât à prendre du iodure. Il vint s'y ajouter le vertige qui empêchait le sujet de se tenir debout, et la paralysie complète du VIIe nerf de gauche (janvier 1901),

dont l'état s'améliora dans la région de la branche supérieure, après une cure énergique aux injections de sublimé, au calomel et au iodure de potassium. Les autres troubles ne subirent pas de changement. Il vint s'y ajouter ensuite de l'anisochorie, la rigidité papillaire à la lumière, une photophobie douloureuse, apparue dans le champ d'innervation de la troisième branche du trijumeau de gauche pour toutes sortes de sensibilités, des troubles de la parole, confusion, voix faible, marche impossible et enfin, bien que l'on continuât la cure au iodure, état comateux avec secousses cloniques à gauche, vomissement et la mort. A l'autopsie on trouva une thrombose de l'artère vertébrale et des cérébelleuses de droite avec, comme conséquence, le ramollissement de l'hémisphère cérébelleux homolatéral; une périostite et une nécrose de la roche pierreuse avec une névrite consécutive du nerf facial de droite.

Charvet rapporte le cas d'une femme de 22 ans qui présenta le syphilome initial en août 1896, suivi de phénomènes secondaires multiples et prolongés (plaques muqueuses, vulvaires, anales, à la bouche, éruption papuleuse, etc.). Elle fit une cure mercurielle intense. Le 5 février 1897, elle eut un ictus incomplet, avec des troubles de la parole, et suivi d'une hémiparésie qui, le lendemain, se transforma en une hémiplégie complète droite avec aphasie. Mort survenue au bout de trois jours. A l'autopsie, on trouva une oblitération de la sylvienne de gauche. A l'examen microscopique, il semblait qu'il s'agissait d'un syphilome artériel gommeux (artérite gommeuse de Charrier et Klippel) plutôt que de l'artérite sclérotique syphilitique.

Finkelnburg fit connaître le cas d'un homme de 43 ans, ayant une tare héréditaire tuberculeuse, chez lequel, dix mois après l'infection, qui fut traitée spécifiquement, s'établit une hémiplégie gauche sans perte de conscience; cette hémiplégie disparut au bout de trois semaines. Deux mois plus tard, céphalée violente qui diminua à la suite d'un traitement spécifique. Six mois après l'apparition des symptômes cérébraux, se manifesta une hémiplégie droite avec aphasie et symptômes de paralysie du nerf vague; le sujet mourut. A l'autopsie, on trouva des altérations étendues des artères du cerveau et de la moelle épinière, sous forme de périartérite et d'endoartérite; un processus de méningite de la base du cerveau, dans la région des circonvolutions frontales de droite et de la moelle épinière; périnévrite et endonévrite des nerfs de la base et des racines des nerfs spinaux; des foyers de ramollissement dans le noyau lenticulaire et dans le pont de Varole.

Outre Mingazzini, Panichi a aussi publié en Italie deux cas de syphilis cérébrale précoce et maligne. Le premier de ces cas regarde un homme de 27 ans, alcoolique, qui deux ans après l'infection, soignée au moyen

de composés mercuriels et de iodure, fut frappé d'hémiplégie spastique gauche, d'une hémianesthésie sensitive sensorielle gauche, de la rotation de la tête et des yeux à droite et d'une hémianopsie bilatérale droite. Tous ces symptômes restèrent sans modification jusqu'à la mort, malgré une cure énergique au mercure et au iodure. L'autopsie démontra un anévrisme disséquant de la deuxième branche de la sylvienne droite ; un anévrisme du quatrième rameau de la sylvienne gauche ; une malacie de l'insula droite et une hémorragie capsulo-thalamique droite. A l'examen microscopique on trouva une mésoartérite et de l'endoartérite.

L'autre observation regarde un homme de 49 ans, buveur, qui, un an après l'infection, non soumise à une cure spécifique, présenta de la céphalée, une parésie du facial et de l'hypoglosse de gauche. Ces troubles s'améliorèrent après une cure spécifique. Malgré la continuation de cette cure, un mois environ après apparut une parésie des membres de droite, une parésie de l'abducteur de gauche. Le sujet mourut d'une pulmonie. L'autopsie permit de relever un épaississement diffus de la pie-mère en correspondance avec le pont de Varole, une malacie de la partie supérieure des circonvolutions rolandiques à gauche et du pôle temporal du même côté.

Suchy raconte le cas d'un hussard, lequel, en juin 1904, contracta un ulcère dur, suivi de phénomènes secondaires qui réapparurent plusieurs fois, bien que l'on eût fait chaque fois un traitement spécifique. A l'occasion d'une nouvelle récidive (octobre 1905) apparut une très violente douleur de la tête et des yeux et parfois de l'amblyopie. Chez le sujet, fortement anémique, on constata de la névrite optique bilatérale. Moyennant une cure antisyphilitique, on remarqua une amélioration, mais, en décembre, apparut tout à coup de la confusion, une dilatation des prunelles qui réagissaient aussi difficilement, *decessus involontarii manus ad genitalia*, et une rigidité de la nuque. Vers la fin, il se présenta des secousses aux deux extrémités inférieures. En juin 1906 ce fut la fin. L'autopsie présenta : la dure-mère fortement adhérente aux méninges molles; épaississement et opacité des mêmes parties en correspondance avec les circonvolutions cérébrales ; artères de la base fortement épaissies ; les tubercules quadrijumeaux et thalamiques changés en une espèce de masse grise.

Enfin, Nonne, dans la dernière édition de son traité (1909) sur la syphilis du système nerveux, rapporte (Beob. 46) le cas d'un officier subalterne de 24 ans chez lequel une syphilis cérébrale donna, quatre mois déjà après l'infection, les premiers symptômes, sous forme de céphalée, et sept mois après l'infection ce fut la mort. L'autopsie établit une méningite gommeuse de la base, une endoartérite et une phlébosclérose.

Ayant ainsi parlé des cas de syphilis cérébrale précoce et maligne fournis de données anatomopathologiques, je résumerai brièvement les cas observés seulement durant la vie des sujets.

Gilles de la Tourette a fait connaître le cas d'une syphilis très diffuse et grave des méninges cérébrales et spinales et qui s'était déjà manifestée deux mois après la contagion.

Lannois et Fournier racontent le cas d'une femme de 31 ans n'ayant pas d'hérédité névropathique et qui fut contaminée par l'allaitement mercenaire d'un enfant syphilitique. Bien qu'on eût commencé, deux mois après la contagion, un traitement spécifique, deux ou trois mois plus tard la malade commença à se plaindre de céphalée et quelques jours après elle fut prise d'une attaque d'apoplexie avec perte momentanée de la conscience, suivie d'une hémiplégie droite et d'aphasie motrice. Trois mois après environ, apparut aussi de la surdité verbale. L'aphasie motrice disparut peu à peu, mais il resta de l'hémiplégie spastique avec des attaques d'épilepsie surtout unilatérales. La surdité verbale s'améliora un peu.

Lydston communiqua à la Société de médecine américaine les cas suivants :

1° Femme de 22 ans, frappée de céphalée obstinée en même temps que de roséole, tandis qu'existait encore l'ulcère dur. Huit ans plus tard, aucun symptôme nouveau.

2° Femme de 30 ans, frappée d'une céphalée, grave, obstinée, ininterrompue, quatre mois après la contagion syphilitique.

3° Homme de 35 ans, lequel après un abus de Bacchus et de Vénus fut pris, une nuit, d'une hémianesthésie droite qui disparut à la suite de frictions mercurielles. Cela arriva durant la première moitié de la seconde année après l'infection syphilitique, soignée énergiquement au moyen d'un traitement spécifique.

4° Homme de 30 ans avec une névralgie grave du trijumeau apparue dans la première moitié de la seconde année après la contagion. Il s'ensuivit bientôt un processus atrophique des muscles de la face. L'hémiatrophie de la face dura encore après un traitement spécifique au mercure et au iodure de sodium.

5° Jeune homme de 20 ans, buveur, pris trois mois après l'apparition de l'ulcère d'une hémiplégie droite avec aphasie. En même temps éruption maculo-papuleuse. Avec un traitement au mercure et au iodure, il guérit complètement.

6° Jeune homme de 20 ans, pris, huit mois après l'infection syphilitique, soignée spécifiquement, d'une hémiparésie gauche. La guérison fut lente, mais complète.

7° Homme de 40 ans, pris d'une hémiplégie gauche, dix mois après l'in-

fection syphilitique qui fut soignée irrégulièrement. Après un traitement spécifique énergique, la paralysie s'améliora seulement en partie.

Gros et Lanceraux, outre le cas déjà cité plus haut, rapportent les deux observations suivantes.

1° (Obs. 113). — Homme robuste qui, à 23 ans, prit une syphilis soignée seulement d'une manière irrégulière. Six mois après, il fut pris d'une excitation maniaque, suivie d'une attaque avec hémiplégie gauche. Un mois plus tard, nouvelle attaque d'apoplexie et troubles psychiques. A la fin, carie du processus mastoïdien. Un an environ après l'infection, le malade mourut.

2° (Obs. 145). — Homme de 30 ans, pris, trois mois après l'ulcère dur, d'une rapide hémiplégie droite avec la perte de la conscience et des troubles de la parole. Après une cure spécifique, son état s'améliora.

Ménétrier décrit le cas d'un homme de 26 ans qui, deux mois après l'infection syphilitique, fut pris d'une forte céphalée, puis d'une parésie de la moitié gauche de la face et du bras du même côté. Après une cure de deux mois, il guérit complètement.

Gaikiewicz raconte (obs. VI et XXIII) le cas de deux hommes de 30 ans chez lesquels se développa une paraplégie environ un an après la contagion syphilitique. Il raconte aussi un troisième cas (obs. XXV) dans lequel un homme de 28 ans fut, sept mois après l'infection, traitée au mercure et à l'iode, pris d'une hémiplégie gauche et d'une forte céphalée au côté droit. Son état s'améliora notablement à la suite d'énergiques frictions mercurielles.

Mendel fit connaître le cas d'un étudiant de 19 ans qui fut frappé d'une hémiplégie, deux mois après l'apparition des premiers symptômes de l'infection syphilitique. Le même auteur décrit un autre cas concernant un homme de 60 ans, chez lequel, deux mois après l'apparition du syphilome initial et un traitement spécifique, se développa de la céphalée, puis une hémiparésie droite avec aphasie et hémianopsie droite. Moyennant une cure de iodure de potassium, le patient guérit complètement.

Iuschtschenko rapporte les trois cas suivants :

1° Homme de 34 ans sans hérédité névropathique, pris, quatre mois après l'infection syphilitique soignée énergiquement au mercure et au iodure, de céphalée, bourdonnements à une oreille et encore, trois mois plus tard, d'une hémiparésie droite sans perte de conscience. Il guérit complètement à la suite d'un second traitement spécifique.

2° Homme de 39 ans, sans tare héréditaire névropathique, lequel, quatre mois après un ulcère dur non soigné, fut pris aux membres de droite d'une faiblesse qui bientôt atteignit le degré d'une hémiplégie. Malgré une cure intense de mercure et d'iodure de potassium, son état s'améliora peu.

3° A 27 ans, infection syphilitique traitée énergiquement au mercure. Malgré cela, trois mois après, il se manifesta une hémiparésie gauche, qui disparut complètement moyennant une énergique cure spécifique. Mingazzini, dans son premier travail, déjà cité, fit connaître encore les cas suivants :

1° (Beob. III). — Homme de 24 ans, sans aucune tare héréditaire, buveur, frappé, quatre mois après l'infection syphilitique qu'il ne soigna pas, de symptômes de méningite basilaire (céphalée nocturne, vomissement, diplopie, névrite optique bilatérale plus accentuée à gauche, parésie de l'abducteur gauche, pouls lent). Il guérit après une cure spécifique :

2° (Beob. IV). — Homme de 22 ans, sans aucune tare héréditaire, non buveur. Un an après l'infection, qu'il soigna au mercure et au iodure de potassium, il se manifesta une hémiparésie flasque, une hémi-hypoesthésie gauche et une légère confusion. Il y eut guérison, mais défectueuse. On diagnostiqua un ramollissement probable du noyau lenticulaire et de la capsule interne droite, à la suite d'une endoartérite du rameau central de l'artère de la fosse de Sylvius.

3° (Beob. V). — Homme de 26 ans, pris, trois mois après l'infection syphilitique, de céphalée, de vertige, d'une paralysie périphérique du facial droit. Pas de renseignements sur les résultats et sur la cure.

Il y a quelques années, Kreibich publia un cas de syphilis cérébrale, dans lequel les premiers symptômes apparurent seulement quatre mois après l'infection et furent d'abord crus d'origine hystérique, car l'on avait trouvé des stigmates hystériques et l'infection ne datait que de peu.

L'année dernière, Castaguary a fait connaître le cas d'un homme de 44 ans lequel, quatre mois après l'ulcère dur, fut pris de symptômes de méningite aiguë, qui s'améliora avec une rapidité remarquable sous l'action d'un traitement antisyphilitique intense. Mais le malade continua toujours à présenter des signes de syphilis cérébrale.

Nonne, dans la dernière édition (1909) de l'ouvrage rappelé plus haut, rapporte deux observations personnelles. La première (Beob. 45) se rapporte à un cas de méningite basilaire syphilitique dont les symptômes, en même temps que ceux d'une psychose maniaque et une éruption papuleuse de la peu, apparurent quatre mois après l'infection. La seconde se réfère à une fille de 22 ans, chez laquelle, en même temps qu'une roséole, apparurent les symptômes (Beob. 47) d'une méningite basilaire gommeuse qui donnait l'idée fort nette d'une tumeur de l'angle cérébello-pontin.

J'ai eu moi-même l'occasion d'observer à l'Asile des aliénés de Rome un cas de syphilis cérébrale qui s'était développée quatre mois après l'apparition de l'ulcère dur, et coexistant avec une éruption maculo-pa-

puleuse diffuse. Un second cas d'hémiplégie syphilitique qui s'était manifestée dans les premiers mois de la seconde année après la contagion m'a été aimablement fourni par le professeur Mingazzini.

Observation I. — *Anamnésie.* — S... Nazareno, âgé de 27 ans, né à Forano, dans la Sabine, manœuvre-extra aux chemins de fer, célibataire. Le père boit : il a cinq frères, tous dédiés à l'alcool et dont le plus petit souffre de convulsions épileptiques. Le sujet est né à terme, par accouchement régulier et il semble qu'il a eu un développement physique et psychique normal. Il a fait cinq classes élémentaires ; de 13 à 18 ans, il a aidé son père dans des travaux de manutention des voies ferrées, à partir de 18 ans, il a toujours aidé à travailler, comme ouvrier-extra, à la construction des voies de chemins de fer ou de tramways. Dès son enfance, il a été impulsif, au point qu'un jour il lança son encrier contre le maître qui l'avait grondé, et depuis ce jour il abandonna l'école pour n'y plus revenir. Le patient avoue ses abus continuels d'alcool (2 à 3 litres de vin par jour et quelquefois davantage). Il y a cinq ans, il souffrit d'une pulmonie avec pleurésie séreuse métapneumonique. A six ans, il souffrit d'une infection typhique. Il y a un an, pendant qu'il travaillait, il fut frappé par un pieu de fer à la région fronto-pariétale droite. Il tomba à terre sans connaissance et il ne revint à lui que trois heures après. Il n'eut à cet endroit qu'une contusion excoriée. Il ne lui resta de ce traumatisme aucune parésie ou paralysie. Mais depuis ce temps-là, le patient est sujet de 2 à 4 fois par mois, à des attaques convulsives généralisées, précédées d'une période sensitive et ayant les attributs des accès d'épilepsie. En février 1909, il contracta au pénis un ulcère qui dura environ un mois et demi, fut diagnostiqué comme ulcère syphilitique et soigné énergiquement au moyen d'injections de sublimé. Malgré la cure spécifique, il survint, vers la fin de mars, une éruption maculo-papuleuse répandue sur tout le corps. Cette éruption durait encore que vers la seconde moitié de juin, apparurent des douleurs ostéocopes et de la céphalée, le soir, ayant son maximum d'intensité dans la région temporo-pariétale droite. Les premiers jours de juillet, ce sont des attaques de Jackson qui se manifestèrent dans la moitié gauche du corps, sous la forme de paresthésies, commençant au pied et à la main. Elles étaient suivies de secousses cloniques auxquelles prenaient part les membres et la moitié de la face du même côté (gauche). Il arrivait aussi assez fréquemment au patient que lorsqu'il tenait quelque objet à la main gauche, celui-ci lui échappait facilement. Un jour de la première moitié d'août, il eut tout à coup une vague impression de vertige, suivie immédiatement de perte de la conscience. Il revint à lui quelques minutes après. Il sentit alors une grande faiblesse aux membres de gauche, il s'aperçut qu'il avait la bouche déviée vers la droite et quelques légères dysarthries. A la suite de cet ictus, on lui fit, dans les hôpitaux de Rome, plusieurs injections de calomel, et alors la céphalée et les douleurs ostéocopes disparurent presque complètement comme aussi les symptômes parétiques s'améliorèrent beaucoup. Une quinzaine de jours après réapparurent de nouveau ensemble la céphalée et les douleurs ostéocopes, avec de

légères élévations fébriles le soir et pour lesquelles il entra de nouveau à la Polyclinique. Mais il n'y resta que quelques jours, car, donnant des signes de folie, il fut interné à l'asile des aliénés. L'examen somatique général et neurologique fait au moment de son entrée dans cette maison et l'examen psychique fait après quelques jours d'observation donnèrent les résultats suivants.

Examen somatique. — Crâne ovoïdal, dolichocéphale. Cheveux noirs avec un seul tourbillon occipital ; ligne d'insertion antérieure semi-circulaire ; tendance d'un autre tourbillon frontal médian. Front bas, étroit et fuyant. Sourcils tendant à se réunir sur la glabelle. Nez camus, dévié à gauche. Asymétrie faciale par développement plus grand de la moitié droite. Diastèmes antéro-inférieurs remarquables. Voûte du palais profonde. Oreilles grandes, disposées en anse, avec tubercule darwinien, l'intertragus profond, les lobules petits, sessiles. Développement pilifère de la face assez faible.

Conditions générales de la nutrition, passables. Masses musculaires et tissu adipeux suffisamment développés. Peau et muqueuses légèrement pâles. Eruption maculo-papuleuse, répandue sur tout le corps, surtout abondante sur le dos, aux avant-bras et aux jambes. Pharynx rouge. Palpables, les glandes crurales, inguinales, épitrochléaires, sous-maxillaires et cervicales ; de diverses grandeurs, au plus de celle d'un gros pois ; déplaçables, dures et élastiques, insensibles. Poumons sains. Cœur dans les limites normales ; le deuxième aortique est renforcé. Pouls 80, rythmique, pression moyenne normale. Abdomen malléable, insensible. Foie, dans les limites normales. Rate palpable, au-dessous du bord costal dans les inspirations profondes ; à la percussion elle semble un peu agrandie. Parties génitales : cicatrices de date récente du sillon glando-préputial. Urines ne contenant ni albumine, ni sucre. Poids 59 kil. 700.

Examen neurologique. — Mouvement des yeux normal. Léger tremblement dans le mouvement des paupières. En fronçant le front, les plis des deux côtés sont également manifeste. Le pli naso-labial de gauche est presque entièrement plat ; l'angle de la bouche du même côté un peu abaissé ; l'ouverture de la bouche légèrement tirée vers la droite. En parlant, en riant, en montrant les dents, la moitié gauche de la face reste presque immobile. La langue, à sa place, ne paraît pas déviée ; elle ne peut pas bien sortir et alors elle dévie un peu vers la droite. On n'a pas à constater de dysarthrie, même pas dans les paroles difficiles. Motilité du voile du palais tout à fait normale. Pas de troubles de la déglutition ou de la phonation. Les mouvements actifs ou passifs du cou sont à l'état normal.

Membre supérieur droit. — L'on ne remarque pas de troubles trophiques. Circonférence du bras, à 15 centimètres de l'acromion : 25 cent. 5 ; de l'avant-bras à 8 centimètres de l'épitrochlée : 22 cent. 5. Les mouvements actifs et passifs s'accomplissent normalement. Force musculaire au dynamomètre : 19 ; 2e épreuve : 22.

Membre supérieur gauche. — L'on n'y relève pas d'altérations trophiques. L'avant-bras est habituellement tenu dans une position de légère flexion sur le bras. Circonférence du bras à 15 centimètres de l'acromion : 25 centimètres ; de l'avant-bras à 8 centimètres de l'épitrochlée : 22 centimètres. Le

patient ne réussit pas à étendre complètement l'avant-bras. Il élève le bras à un niveau qui n'est pas de beaucoup supérieur à l'horizontale. Les autres mouvements du membre, bien qu'assez étendus, ne peuvent pas s'appeler mouvements complets. Les mouvements passifs opposent dans tous les segments du membre une résistance très apparente. Force musculaire au dynamomètre : 6 ; 2e épreuve : 6.

On ne remarque pas de tremblements des mains dans l'attitude du serment.

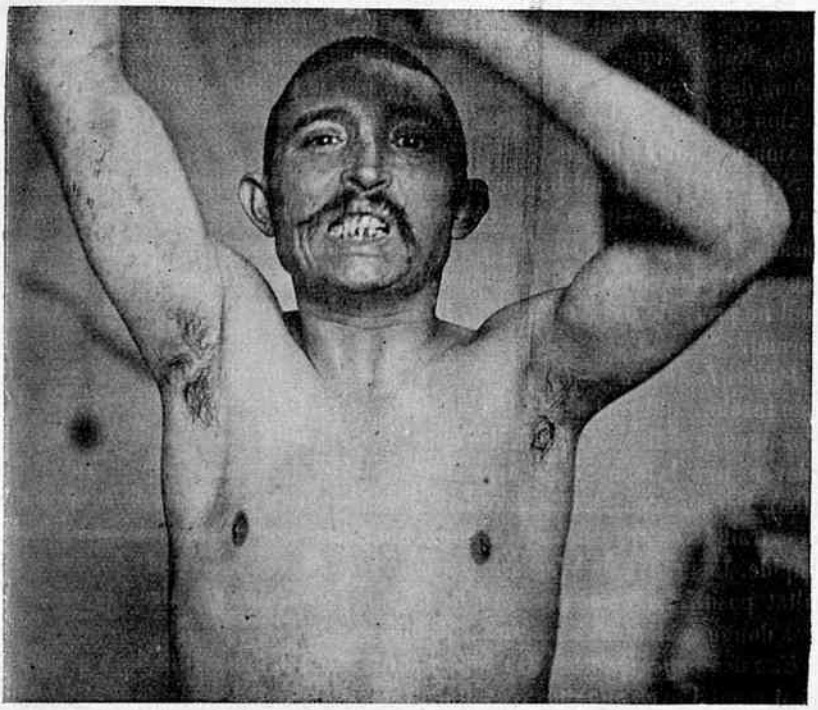


Fig. 1. — Montre l'hémiparésie gauche et en même temps l'éruption maculo-papuleuse de la peau.

Membre inférieur droit. — Trophie normale. Circonférence de la cuisse, à 24 centimètres de l'épine iliaque antérieure supérieure : 41 centimètres ; de la jambe à 15 centimètres de la pointe de la rotule : 30 centimètres. Etat normal des mouvements actifs ou passifs. Force musculaire bien conservée.

Membre inférieur gauche. — Trophie normale. Circonférence de la cuisse et de la jambe comme à droite. Les mouvements actifs sont tous possibles, mais si le patient est étendu sur son lit en décubitus dorsal et qu'on lui dise de soulever les deux membres inférieurs, on remarque que celui de gauche est soulevé à une hauteur un peu moindre que celui de droite, et que le malade l'abaisse avant ce dernier. Les mouvements passifs opposent une résistance plus grande que la normale. Pas de grands troubles dans la marche. On

remarque seulement que le membre de gauche est un peu moins tendu et soulevé que celui de droite.

On ne remarque pas d'oscillations dans la position de Romberg.

Réflexes. — Prunelles égales, au contour un peu irrégulier. Elles réagissent bien à la lumière et à l'accommodation. Réflexe cornéo-conjonctival faible à gauche, très vif à droite. Pharyngien conservé. Les tendons des membres supérieurs existent ; vifs à gauche. Vif le patellaire des deux côtés, mais à gauche plus qu'à droite, avec tendance à la trépidation épileptique du membre de ce côté. Vifs aussi les tendons d'Achille. Parfois, clonus du pied des deux côtés. Epigastrique, mésogastrique et hypogastrique présents. Il en est de même des crémasters. En chatouillant la plante du pied, on obtient à droite la flexion de tous les doigts, à gauche une légère extension du gros orteil et la flexion des autres doigts.

Sensibilité. — Hémi-hypoesthésie tactile gauche,douloureuse et thermique. Le sens stéréognostique est bien conservé, pour la position et les mouvements passifs. La percussion sur le crâne éveille de la douleur, surtout en correspondance avec la région pariéto-temporale droite. Vue normale, le fond même de l'œil ne présente pas d'altération. L'ouïe, l'odorat et le goût sont aussi à l'état normal.

Piqûre lombaire. — On extrait 10 centimètres cubes environ de liquide limpide incolore qui sort sans augmentation de pression. Albumine : 0,75 0/00. L'examen cytodiagnostique fait d'après la méthode du compte direct permet de relever une lymphocytose très intense (102 lymphocytes par millimètre cube). Par une deuxième piqûre faite à deux jours d'intervalle de la première, on extrait 10 autres centimètres cubes qui présentent le même aspect incolore, limpide. La preuve de Wassermann faite avec ce même liquide donne un résultat positif. La même preuve faite avec le sérum du sang tiré à la veine d'un bras donne également un résultat positif.

Examen psychique. — On relève sur le sujet les marques d'un affaiblissement mental avec attaques transitoires d'irritabilité et des épisodes de confusion mentale. On peut déjà constater cet affaiblissement au seul aspect du sujet. La physionomie est peu expressive, monotone, presque stupide. Bien que l'attention spontanée ne lui manque pas, elle est fugitive et l'œil est toujours vague. Il y a aussi un certain abandon de la personne, une attitude tombante. Durant les demandes qu'on lui adresse, on remarque la lenteur des réponses et l'effort que coûte au patient toute opération mentale même légère. Aussi ses discours sont-ils lents, avec des arrêts qui se produisent facilement.Il n'est pas rare d'avoir des réponses précipitées, avec jugements erronés. Le sujet, d'ailleurs, les corrige facilement et même spontanément. Bien que ce soit avec effort, il lui est aussi possible de faire quelques opérations mentales compliquées ; comme par exemple de faire de tête l'inversion de nombres complexes (de cinq chiffres), ou de trouver l'analogie entre plusieurs objets seulement nommés. A mesure qu'on avance dans ces essais, on remarque un épuisement plus facile. Mais le patient ne s'en montre pas préoccupé ; il semble même qu'il n'a pas conscience de ses troubles mentaux, tandis qu'il attache une grande importance à sa parésie. Même dans des essais spéciaux, la suggestion est évi-

dente, mais en dehors de celle-ci le pouvoir critique se maintient en bon état. L'humeur est indifférente, parfois légèrement euphorique. Il n'est pas rare

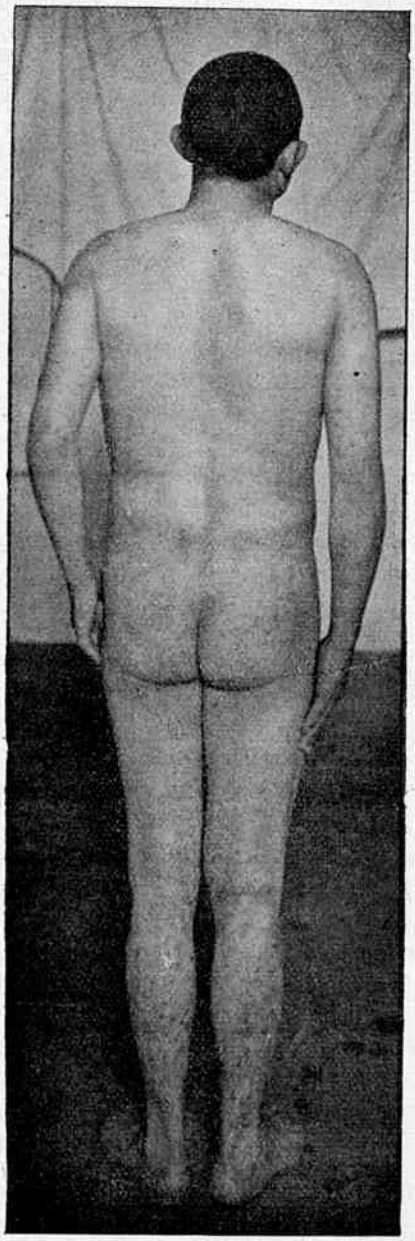


Fig. 2. — Représente le même individu que dans la fig. 1, vu de dos.

aussi qu'il ait, sans vraies raisons, de brèves attaques de rire et de larmes qui rappellent de très près le rire et les larmes spasmodiques. Le sujet est habi-

tuellement calme, mais il montre une légère agitation ; il ne peut pas rester sans bouger dans la même position, il change continuellement, bien que de peu. Il est facilement pris parfois d'une vraie fureur, d'un état d'irritation et d'hostilité envers quelques-unes des personnes présentes. Des incitations même légères l'ennuient et l'irritent. Il n'a pas eu jusqu'à maintenant de vrais états délirants ou de confusion mentale, mais il semblerait bien qu'il en a eu dans le passé. De toute manière, il faut remarquer combien le sujet est sale et qu'il se met même parfois à uriner par terre sans aucune préoccupation et sans honte. Le fait que ces troubles sont épisodiques ferait penser à des crises de torpeur cérébrale plus grave qu'à l'habitude.

Le patient reste à l'Asile d'aliénés du 23 septembre au 20 décembre. Pendant ce temps, il est soigné énergiquement moyennant des injections de salycilate de mercure et d'iodure de potassium et, quand il sort, son état s'est amélioré tant au point de vue neurologique que psychique. L'éruption maculo-papuleuse est, peut-on dire, presque disparue. Dans la seconde moitié de janvier 1910, j'ai l'occasion de le revoir dans un couloir de l'hôpital de S. Spirito. Il dit être revenu à l'hôpital parce que, après avoir été bien et avoir travaillé une vingtaine de jours, bien qu'il ait continué à prendre de l'iodure, il a été de nouveau pris de céphalée et de douleurs ostéocopes, et la faiblesse de ses membres de gauche s'est encore aggravée. Là on le soumet de nouveau à une cure spécifique, mais le patient veut sortir quelques jours après.

Observation II. — Jeune homme de 21 ans, ayant une tare héréditaire névropathique, pas buveur, d'une constitution très délicate. A 19 ans et demi, il contracte l'infection, qui fut soignée avec intensité. Il eut des manifestations secondaires sous forme de roséole, etc. Quelques mois après, il fut frappé d'une paralysie périphérique du facial de droite qui guérit moyennant iodure et mercure en abondance. Quatorze mois environ après l'infection apparurent des douleurs ostéocopes contre lesquelles il fit une cure de iodure de potassium. Pendant cette cure, un jour (juin 1904) il fut frappé d'une hémiplégie complète flasque, sans perte de conscience. A la suite d'injections de calomel et de sublimé, et après lui avoir fait prendre de l'iodure de potassium, la parésie se résolut en partie, mais le membre inférieur droit resta atrophique et parétique. Au mois d'octobre de la même année et malgré la continuation de la cure spécifique, le patient fut, sans cause appréciable, frappé d'une hémiplégie gauche qui, par les caractères qu'elle présentait, fit diagnostiquer une maladie capsulaire droite. Presque aussitôt après apparurent des symptômes de paralysie pseudo-bulbaire (dysarthrie grave, dysphagie, pleurs spastiques). Malgré la continuation d'une cure iodo-mercurielle intense, le patient mourut quelques mois après.

Il s'agit donc dans les deux cas d'une syphilis cérébrale grave, qui s'était développée déjà dans la période secondaire ; dans le premier cas, quatre mois à peine après l'apparition de la sclérose initiale ; dans le second cas, quatorze mois après. Il me paraît superflu de devoir démontrer que dans les deux cas il s'agissait réellement de syphilis — et selon toute probabi-

lité, d'une *arteritis luetica* — et non d'une affection cérébrale d'une autre nature. L'infection syphilitique démontrée d'une manière certaine ; le mode d'évolution et la qualité des symptômes ; l'amélioration des mêmes symptômes sous l'action d'une cure spécifique, et aussi dans le premier cas la lymphocytose intense et la réaction de Wassermann positive produites par le liquide céphalo-rachidien déposent sûrement en faveur d'un tel diagnostic. Il me paraît au contraire plus utile de rechercher les facteurs étiologiques possibles qui, dans les deux cas, ont donné le caractère de précocité et de malignité à la syphilis du cerveau.

Les moments étiologiques, qui, dans cette forme particulière de syphilis cérébrale, ont été incriminés, par divers auteurs, sont multiples ; mais ceux qui, le plus communément, sont pris en considération sont : l'hérédité névropathique, l'âge auquel l'infection syphilitique fut contractée, l'alcoolisme, les chocs traumatiques de la tête, le manque ou l'insuffisance du traitement spécifique.

On ne peut dire que peu de chose sur l'importance de l'hérédité névropathique dans la syphilis du système nerveux central en général — abstraction faite des infections métasyphilitiques — et particulièrement dans la syphilis cérébrale précoce et maligne. Nonne affirme que, d'après ses connaissances littéraires, aucune recherche systématique n'a été établie jusqu'aujourd'hui sur ce sujet. Lui, d'un autre côté, examinant minutieusement de nombreux cas de syphilis cérébrale de formes diverses (artérite, méningite, méningo-encéphalite, et formes combinées) n'a pu trouver aucune tare héréditaire certaine, névropathique ou psychopathique : Sur 185 cas de syphilis cérébrale, spinale et cérébro-spinale, 24 fois il n'a trouvé aucune déclaration à ce propos, 136 fois aucune tare, l'existence de celle-ci était démontrée seulement 26 fois. Les cas de syphilis cérébrale précoce et maligne publiés par divers observateurs, et que j'ai brièvement rapportés, ne nous autorisent pas à formuler une conclusion dont on puisse faire cas, parce que dans la plupart d'entre eux il n'existe aucune déclaration sur le manque ou sur l'existence de l'hérédité névropathique.

Cette hérédité existait sûrement dans mes deux cas, plus grave dans le premier, moins grave dans le second ; et il n'est pas improbable qu'elle n'ait exercé son influence sur le développement de la forme ; mais pour les motifs que je viens d'exposer, je ne pourrais pas l'affirmer avec certitude. Dans l'état actuel de la question, il me semble devoir dire que, tant qu'il n'y aura pas un nombre suffisant d'observations et de recherches dirigées vers ce but, nous ne pourrons pas trop facilement exclure l'influence de la tare héréditaire sur cette forme particulière de la syphilis cérébrale. L'importance de cette hérédité sur les formes multiples de maladies fonctionnelles et organiques du système nerveux central est reconnue de tous.

Pour ce qui regarde l'âge auquel cette forme se développe, de l'examen des cas que j'ai recueillis dans la littérature, on déduit que sur 37 cas, y compris les miens, de syphilis cérébrale précoce et maligne, dont on connaît l'âge, le développement de l'affection se manifesta dans 4 cas de 10 à 20 ans ; dans 17, de 20 à 30 ans ; dans 8, de 30 à 40 ans ; dans 6, de 40 à 50 ans ; dans 2, de 50 à 60 ans. C'est donc avec raison que Mingazzini affirme que la moitié des cas de syphilis cérébrale précoce et maligne se développent entre 20 et 30 ans. Au contraire, les proportions changent, quand, par rapport à l'époque de l'infection, on considère la mortalité des cas. Les faits démontrent que, bien qu'un dénouement malheureux puisse avoir lieu dans la syphilis cérébrale, quel que soit l'âge auquel est survenue l'infection, ce dénouement est d'autant plus facile que l'âge auquel fut contractée la syphilis était plus avancé. En considérant les cas ci-dessus rapportés, on voit que, dans plus de la moitié des cas examinés, on eut ce dénouement fatal lorsque la syphilis fut contractée après 35 ans. Ce qui est en parfaite harmonie avec ce qu'ont affirmé déjà d'autres auteurs, comme Mingazzini lui-même, qui, dans les cas ayant eu un dénouement mortel, fait osciller les limites d'âge, relativement à l'infection, entre 33 et 58 ans ; comme Pick, qui attribue la gravité de la forme qu'il a observée chez son malade, à l'âge mûr auquel l'infection fut contractée ; comme Finkelnburg, qui trouve pareillement dans l'âge avancé auquel la syphilis fut prise, un des facteurs principaux de la gravité de son cas ; comme Dutheil, qui reconnaît dans l'âge adulte où advint l'infection une des principales causes de la malignité de la syphilis cérébrale. Cela est encore d'accord avec les vues de Naunyn, qui, d'après l'analyse d'un grand nombre de cas, a conclu que l'infection syphilitique prise après la 40e année se développe plus défavorablement que celle qui a été contractée dans un âge moins avancé.

La question de l'influence de l'âge avancé sur le développement de la syphilis cérébrale précoce et maligne se lie intimement à celle d'un autre facteur étiologique non moins important, car souvent on trouve, dans l'anamnésie, des cas ayant les caractères de cette forme, c'est-à-dire à l'abus de l'alcool ; puisque âge avancé et intoxication alcoolique concourraient ensemble à créer dans l'organisme un état de choses qui expliquerait suffisamment la gravité de cette affection. En effet, tous les pathologistes reconnaissent l'importance de l'âge avancé aussi bien que de l'alcool pour déterminer les altérations sclérotiques des artères. Or, si l'agent syphilitique pénètre dans l'organisme quand les artères cérébrales sont déjà affaiblies par l'âge et par l'intoxication alcoolique, il en attaquera plus facilement les parois, qui, par là même, deviendront le siège d'un processus spécifique. Ces considérations nous donnent la raison d'un autre fait qui émane de l'examen des cas résumés plus haut, et qui a déjà été remarqué

par d'autres auteurs (Althaus, Neumann, Mingazzini, etc.), savoir : que les formes syphilitiques précoces malignes, particulièrement celles qui sont mortelles, sont dues en grande partie à une artérite des vaisseaux cérébraux. Ce fait explique à son tour un autre caractère de la malignité de la syphilis cérébrale précoce, c'est-à-dire : « la rapide succession de ramollissements et d'hémorragies et le tableau clinique y relatif des parésies ou paralysies qui s'ensuivent » (Mingazzini). En harmonie avec les résultats que nous avons obtenus, nous trouvons aussi ceux auxquels Lochte est arrivé. Selon les études de cet auteur, non seulement la syphilis des alcooliques est souvent grave, mais l'intoxication alcoolique chronique donne occasion à de continuelles *poussées*, favorisant l'apparition précoce de la syphilis pustuleuse et ulcéreuse, et conduisant précocement à la syphilis cérébrale. Une statistique de Tarnowski, selon laquelle sur 100 patients affectés de syphilis cérébrale, pas moins de 43 étaient des buveurs habituels, démontre aussi clairement l'action de l'alcool dans cette affection. De la considération de ces faits, il faut donc déduire que, quand des individus alcooliques contractent la syphilis dans un âge avancé, on doit être très réservé dans la prognose, puisque l'infection pourra attaquer le cerveau avec une grande facilité.

Un autre moment étiologique qui, dans le développement des affections cérébrales, a toujours été et est maintenant plus que jamais tenu en considération, est représenté par les traumatismes de la tête. Ainsi leur influence dans les tumeurs cérébrales, déjà admise par Oppenheim et Bruns, est désormais reconnue par un grand nombre de neuropathologistes. Pareillement, Virchow avait remarqué que la syphilis se localise de préférence dans les parties « affaiblies » et l'on ne peut nier qu'il en soit ainsi des parties atteintes par le traumatisme. Du reste, l'importance de ces traumatismes pour la syphilis cérébrale a été reconnue par un grand nombre d'auteurs comme : Lallemand, Wilks, Wagner, Heubner, Fournier, et plus tard par Gerhard, Tarnowski, Hjelmann, Læhr, et en 1902 par Henneberg, qui s'appuyait sur un cas étudié aussi au point de vue de l'anatomie. Plus récemment, Meyer s'est occupé des rapports qui existent entre les symptômes cérébraux et les chocs traumatiques de la tête chez les syphilitiques. Nonne, bien que ne méconnaissant pas l'influence des chocs traumatiques de la tête sur le développement de la syphilis cérébrale, se basant sur sa propre expérience, croit qu'une telle influence ne doit pas être exagérée. D'autre part, dans la nouvelle édition (1909) de son *Traité sur la syphilis du système nerveux*, il rapporte deux cas qui lui appartiennent dans lesquels l'apparition des symptômes cérébraux avait été précédée d'un choc traumatique. Le premier cas (Beob. 63) regarde une comédienne de 31 ans soignée à l'hôpital de Eppendorf pour une syphilis

cérébrale (céphalalgie, convulsions épileptiques, stase papillaire bilatérale) et renvoyée comme guérie. Cinq mois après sa sortie, se développèrent de nouveau céphalées et attaques d'épilepsie, symptômes qui apparurent deux semaines après une chute dans laquelle l'occiput avait battu contre l'angle d'une table. Le second cas (Beob. 64) se rapporte à un ouvrier chez qui, trois mois après une grave lésion de la tête, apparurent les signes d'une hémiplégie gauche, hémianopsie et polyurie. L'autopsie fit voir une méningite basilaire gommeuse, qui s'étendait en guise de bouchon vers la région de la capsule interne droite. Bailey, lui aussi, est d'avis que le choc traumatique peut créer un *locus minoris resistentiæ*, et que la syphilis cérébrale peut succéder à un choc de la tête ; d'autre part, il affirme que cela arrive très rarement.

Les auteurs reconnaissent donc tous (les uns plus, les autres moins) l'importance des chocs traumatiques eux-mêmes sur le développement de la syphilis cérébrale ; en général, on n'en parle pas d'une manière particulière dans la syphilis précoce et maligne, mais il n'y aurait aucune raison pour supposer que cela ne soit d'aucune valeur aussi dans cette dernière forme.

Sur la question de savoir si une cure spécifique, faite régulièrement et précocement après la contagion, peut prévenir ou au moins retarder les affections syphilitiques du système nerveux, on a beaucoup discuté, soit pour ce qui concerne les affections syphilitiques proprement dites, soit pour ce qui concerne les métasyphilitiques (tabes dorsal et paralysie progressive). Je m'éloignerais trop de mon sujet, si je voulais m'occuper aussi de ces dernières questions ; je rappellerai seulement que, tandis que quelques auteurs comme Erb, Marie et Babinsky (qui firent connaître leurs opinions à l'occasion d'une discussion survenue à Paris en 1903), Homén, Veisser, etc., qui s'occupèrent d'une façon spéciale du tabes, soutiennent que chez beaucoup de tabétiques, il faut reconnaître l'influence défavorable d'un traitement spécifique, avant le développement de la maladie, insuffisant ou complètement nul. Collins, au contraire, se basant sur des données statistiques, est arrivé à une conclusion diamétralement opposée, soutenant qu'un traitement énergique de la syphilis ne prévient ni ne retarde les affections métasyphilitiques, que même dans des cas mal soignés, de telles affections se manifestèrent plutôt tard que tôt. Kron également, se basant sur les observations qu'il avait faites sur le tabes chez les femmes, soutient que la cure spécifique de la syphilis n'a aucune valeur par rapport à la prévention des affections du système nerveux. Les opinions de Leyden, Herxheimer et Mauriac ne sont pas dissemblables ; ils prétendent que, relativement à l'explosion d'une syphilis tardive, un traitement nul, insuffisant ou énergique a la même valeur.

Rumpf, au contraire, et avec lui beaucoup d'autres, ont soutenu qu'une affection syphilitique non soignée ou soignée insuffisamment, attaque souvent, pour ce motif, l'appareil vasculaire du système nerveux. Pareillement d'insignes syphiligraphes comme Fournier, Caposi, Neumann, et des neuropathologistes comme Heubner, Gilbert, Lion et Kuh déclarent que les affections syphilitiques du système nerveux se manifestent de préférence chez les individus qui n'ont suivi aucun traitement spécifique ou chez qui ce traitement fut mal dirigé. Oppenheim dit que, de deux personnes atteintes de syphilis, vu l'égalité des autres conditions, celle qui a fait une cure antisyphilitique intense est menacée d'une affection cérébrale dans une mesure bien moindre que l'autre, qui n'a suivi aucun traitement ou un traitement insuffisant. Schuster a rédigé une statistique de 76 cas de syphilis cérébro-spinale avec syphilis déclarée dans l'anamnésie, et de 24 cas dans lesquels, ou bien l'infection syphilitique fut niée (17), ou bien il ne se déclara qu'un ulcère mou (7). Des 76 premiers, 10 n'avaient suivi aucune cure mercurielle ; 36 n'avaient, été traités qu'une fois ; 15 avaient suivi 2 fois un traitement spécifique et les 15 autres avaient été soumis de trois à six fois à un traitement spécifique ; les 24 autres patients n'en avaient suivi aucun ; si bien que en tout, sur 100 malades, 34 0/0 n'avaient suivi aucun traitement ; 36 0/0 avaient subi une cure ; 15 0/0 avaient été traités deux fois, et également 15 0/0 l'avaient été de 3 à 6 fois. De la statistique de Schuster on déduit donc que le nombre pour 100 des patients qui n'avaient pratiqué aucun traitement mercuriel est inférieur au nombre de ceux qui avaient suivi un ou plusieurs traitements. Schuster a aussi essayé d'établir la durée de la période de la maladie à l'état latent ; et il a vu que cette période est en moyenne de 10 à 11 ans dans les 76 cas, qu'il eût été fait ou non un traitement spécifique ; dans les 24 cas dans lesquels l'infection syphilitique ne se déclara pas, la période moyenne était de 12 ans, c'est-à-dire un temps plus long même que celui des cas soignés. Aussi en se basant sur ces résultats, Schuster a-t-il conclu que, pour ce qui regarde le développement d'une affection syphilitique du système nerveux central, l'influence favorable du traitement spécifique n'est pas du tout démontrée, en ce qu'il puisse prévenir ou retarder l'affection elle-même. Les conclusions de Schuster ont été attaquées par Spindler ; mais Nonne croit que les déductions de Spindler ne sont pas assez solides ; il semble plutôt, au contraire, incliner vers ceux qui nient l'influence favorable du traitement spécifique antérieur sur le développement d'une affection syphilitique du système nerveux.

L'autorité compétente me manque pour entrer à fond dans cette question ; cependant il me semble que les conclusions déduites de données

statistiques de ce genre ne perdent pas peu de leur valeur devant les considérations suivantes : les auteurs qui ont compilé des statistiques d'affections syphilitiques du système nerveux central ont naturellement tenu compte seulement des cas dans lesquels une infection syphilitique, soignée ou non, fut suivie, après une période d'une durée variable, d'une affection syphilitique du système nerveux central. Mais que savons-nous des autres cas d'infection syphilitique, soignés ou non, et qui n'ont été suivis d'aucune affection du système nerveux central ? Il serait peut-être utile d'avoir une statistique directe, afin de rechercher les rapports numériques existant entre les syphilitiques, soignés ou non, qui ont été frappés de lésions du système nerveux central et les syphilitiques, soignés ou non, et qui n'ont pas été frappés de lésion du même système. Une statistique de ce genre pourrait rendre la question plus claire. Toutefois, l'on serait toujours sans réponse sur la question de savoir si dans des cas traités et non suivis d'une affection syphilitique nerveuse, une affection de ce genre se serait manifestée si l'on n'avait pas fait la cure spécifique. Comme on le voit, la question est donc beaucoup plus complexe qu'elle ne le semblerait à première vue. Il me semble que dans une matière aussi délicate que celle de la cure, il faut y aller très prudemment, au moins jusqu'à ce que nous ayons des données plus précises. En se basant sur des statistiques si peu réconfortantes, on pourrait en effet faire naître chez quelques-uns le doute, s'il convient, au moins en ce qui concerne le moyen de prévenir la syphilis du système nerveux, de soumettre à une cure spécifique, non exempte d'ennuis, un individu atteint de syphilis. Un soupçon de ce genre ne paraîtra pas puéril, si l'on pense que Nonne lui-même, après une longue discussion sur ce sujet, ajoute textuellement les mots suivants : « A ce que je vois, tous les auteurs sont d'accord sur un point : l'on ne doit pas tirer de ces résultats la conclusion que la syphilis doive être traitée avec moins d'intensité. »

Si nous laissons de côté ces considérations, il est cependant certain et l'on ne peut nier que le traitement spécifique se montre parfois insuffisant à prévenir ou à retarder une syphilis cérébrale. Et c'est surtout évident dans la syphilis cérébrale précoce et maligne, dans laquelle, de nombreux cas, y compris les miens, démontrent que, malgré une cure spécifique intense faite aussitôt après l'apparition de l'ulcère dur, l'affection cérébrale apparaît plus ou moins vite et sous une forme parfois grave.

En rapport avec la cure spécifique, il y a un fait qui souvent nous donne un autre caractère de la malignité de la syphilis précoce. En effet, les premiers symptômes cérébraux disparaissent ou s'améliorent à la suite d'une cure intense, mais, après un certain temps dont la durée varie, ils s'aggravent de nouveau ou il en apparaît d'autres qui sont rebelles à tout

traitement et qui souvent mènent le malade à la mort. Cette malignité se retrouve par exemple dans les cas de Pick, de Jolly, de Brasch, dans les Ier et IIe de Mingazzini et dans les miens mêmes. Dans mon premier cas, en effet, la céphalée, les douleurs ostéocopes, les symptômes de parésie, s'aggravèrent de nouveau, bien que le malade continuât à prendre du iodure de potassium. L'on pourrait peut-être objecter ici que la cure à l'iode était à elle seule insuffisante à empêcher une nouvelle aggravation des symptômes. Mais, à part ce fait que la cure mercurielle avait été interrompue depuis quelques jours seulement, l'objection tombe quand on considère la marche de la maladie dans mon second cas. Là, le patient, frappé de douleurs ostéocopes 14 mois après l'infection, commença à faire une cure au iodure, pendant laquelle il fut frappé d'une hémiplégie droite qui se résolut en partie à la suite d'une cure intense au calomel, au sublimé et au iodure. Cependant, bien qu'il continuât cette cure quelques mois encore après, il se manifesta une hémiplégie gauche suivie bientôt de symptômes d'une paralysie pseudobulbaire rebelles à tout traitement, si bien que le malade mourut en peu de temps. Donc, la raison pour laquelle, parfois, la cure spécifique n'arrive pas à empêcher l'aggravation des symptômes existants ou la manifestation de nouveaux symptômes dans la syphilis cérébrale précoce et maligne, nous ne la connaissons pas. En même temps, nous ne devons être aucunement étonnés si, d'autre part, les symptômes cérébraux restent tels quels ou même s'améliorent peu malgré le traitement spécifique. On comprend, en effet, que s'il s'est déjà produit des lésions irréparables comme les ramollissements (4e cas de Mingazzini, cas de Lannois et de Fournier, etc.), la cure spécifique aura bien peu d'action sur la modification des symptômes qui dépendent de ces lésions.

Tare héréditaire névropathique, âge où fut contractée la syphilis, alcoolisme chronique, cure spécifique nulle ou insuffisante, tels sont les moments étiologiques les plus importants qui aient été pris en considération dans la syphilis cérébrale précoce et maligne. Mais les auteurs parlent aussi d'autres moments ayant une valeur causale. Ainsi, Lang affirme que chez beaucoup d'individus affectés de syphilis précoce, maligne, il y avait avant la contagion des marques de scrofule, de tuberculose, de malaria, de scorbut ou des symptômes d'épuisement dus à des causes diverses, comme l'anémie, la grossesse, etc. Lang affirme aussi que ceux dont les ancêtres étaient indemnes de syphilis sont frappés gravement par cette infection à cause de l'immunisation qui manquerait en ce cas-là.

De tout ce que j'ai exposé jusqu'ici, il ressort donc clairement que, dans mes cas, les moments étiologiques que l'on peut incriminer sont : dans le premier cas, la tare héréditaire névropathique, l'alcoolisme chronique et

le traumatisme grave que le patient avait subi à la tête quelques années auparavant et qui avait déterminé l'apparition d'accès d'épilepsie. Il est très probable que ce même traumatisme a aussi contribué à la localisation du processus syphilitique dans la partie droite du cerveau, c'est-à-dire là même où il avait fait le mieux sentir son action. A dire le vrai, les moments étiologiques sont beaucoup moins manifestes dans le second cas. Là, on peut accuser la tare héréditaire névropathique peu grave et la constitution grêle. Mais personne ne pourra se convaincre que ces deux facteurs uniques aient pu à eux seuls provoquer le développement d'une forme si maligne. L'on devrait peut-être, dans ce cas, prendre en considération, comme dans d'autres cas, la virulence plus grande de l'agent syphilitique (syphilis à virus nerveux), capable de résister à un traitement spécifique même énergique. Mais c'est là aussi une hypothèse qui a encore besoin d'être démontrée.

Ces cas enseignent donc que la tare héréditaire grave, l'alcoolisme chronique et les traumatisme à la tête représentent souvent, surtout s'ils viennent se réunir chez le même malade, les moments étiologiques auxquels on doit attribuer la précocité et la malignité de la syphilis cérébrale. Il peut parfois venir s'y mêler d'autres causes, qui, pour le moment, se soustraient encore à nos investigations.

BIBLIOGRAPHIE

Althaus. — British med. Journal, p. 485, sqq.

Bailey. — *Certain clinical type of brain syphilis.* Medical Record, vol. 61, p. 991.

Brasch. — *Zur Pathol. der syphil. Erkrankungen der Centralnervensystems.* Deutsche Zeitschr. f. Nervenheilk., Bd. VIII, S. 418.

Castaguary. — *Syphilis cérébrale précoce.* Gaz. méd. de Nantes, 1909, p. 170.

Charvet. — *Syphilis cérébrale sept mois après l'accident primitif. Oblitération de la sylvienne gauche. Mort en trois jours.* Revue neurologique, 1893, p. 921.

Collins. — *The influence of anti-syphilitic treatment in preventing certain diseases of the nervous system considered of syph. orig.* The Post-Graduate, vol. XI, p. 287.

Dutheil. — *Contribution à l'étude de l'hémiplégie précoce à la période secondaire de la syphilis.* Thèse de Paris, 1908.

Finkelnburg. — *Ueber einen Fall von ausgedehnter Erkrankung der Gefässe und Meningen des Gehirns und Rückenmarks im Frühstadium einer syphilis.* Deutsche Zeitschr. f. Nervenheilk., Bd. XIX, 1901.

Fournier. — *La syphilis du cerveau.* Paris, 1879, et Ann. de Dermatol. et de Syphiligr., 1869, et Leçons sur la syphilis, 1873 ; Leçons cliniques sur la syphilis. Paris, 1881.

Gaikiewicz. — *Syphilis du système nerveux*, 1892.

Gilles de la Tourette. — *Syphilis maligne précoce du système nerveux.* Bull. méd., 1892, n° 48.

Gowers. — Diseases of the nervous system, vol. II.

Gros et Lancereaux. — *Les affections nerveuses syphilitiques*, 1861.

Jolly. — *Ueber Gehirns-Syphilis.* 66. Versammlung deutscher Naturforscher und Ærzte. Vienne, 1894.

— *Syphilis und Aphasie.* 66. Versammlung deutscher Naturforscher und Ærzte. Vienne, 1894. Tageblatt.

JUSCHTSCHENKO. — *Ueber frühzeitige syphilit. Erkrankung, etc.* Centralbl. f. Nervenheilk., 1897, XX, Mai u. Juni.

KAHLER. — *Die multiple syphilitische Wurzelneuritis.* Zeitschr. f. Nervenheilk., 1887, Bd. VIII.

KREIBICH. — *Eigene seltene Formen und Fälle der Lues.* Mediz. Klinik, 1907, n° 52.

LANNOIS et FOURNIER. — *Deux faits cliniques, etc.* Revue de médecine, 1896, p. 51.

LANG et SCHNABEL. — *Ueber die Haüfigkeit u. Frühzeitigkeit der syphilit. Erkrankungen des zentr. Nervensystems.* Vienne, Med. Wochenschr., 1880, n° 8.

LANG. — *Vorlesungen über Pathologie u. Therapie der syphilis.* Bd. II, S. 372.

LOCHTE. — *Untersuchungen über syphilis maligna und syphilis gravis.* Jahrbuch d. Hamb. Staatskrankenanstalten, 1901.

LYDSTON. — *Nervous diseases in early syphilis.* Journ. of the amer. med. association. Bd. XXIV, 9 Febr. 1895, sqq.

MAURIAC. — Arch. de Dermatol. et Syph., 1874-1875. Vol. VI, et Ann. de Dermatol. 1879.

MÉNÉTRIER. — *Accidents cérébraux au début de la période secondaire.* Ann. de Dermatol. et Syphil., 1885, t. IV, n° 7.

MENDEL. — *Die im höheren Lebensalter erworbene syphilis, etc.* Dermatol. Zeitschr. Bd. I, t. V, 1890.

MINGAZZINI. — *Klinische u. Anatomisch-pathologische studien über Frühsyphilis des Gehirns.* Monatsschrift f. Psych. u. Neurol., Bd. V, S. 128, 207.

— *Fernere Beiträge zum studium der Lues cerebralis præcox et maligna.* Monatsschrift f. Psych. u. Neurol., Bd. XI, S. 161.

NAUNYN. — *Zur Prognose u. Therapie der syphilitischen Erkrankungen des Nervensystems. Mitteil. a. d. medizin.* Klinik Königsberg i. Pr., Leipzig, 1888.

NEUMANN. — *Syphilis. Spezielle Pathologie und Therapie* (Nothnagel), Bd. XXIII, S. 533.

NONNE. — *Syphilis und Nervensystem.* Berlin, 1902 et 1909.

OGILVIE. — *The time of onset of syphilit. disease,* Lancet, 1895, I, 22.

OPPENHEIM. — *Die syphilitischen Erkrankungen des Gehirns.* Nothnagel's specielle Pathol. u. Ther., IX-Bd., 1 Th., S. 8.

PANICHI. — *Contributo allo studio della sifilide cerebrale maligna e precoce.* Rivista Sperim. di Freniatria, 1902, fasc. IV.

PICK. — *Zur Kenntniss der cerebrospinalen Syphilis.* Zeitschr. f. Heilk., Bd. XIII, H. 4 et 5.

RUMPF. — *Die syphilitischen Erkrankungen des Nervensystems.* Wiesbaden, 1887.

SCHUSTER. — *Hat die Hg. Behandlung der Syphilis Einfluss auf das Zustandekommen metasyphilitischer Nervenkrankheiten* ? Deutsche med. Wochenschr., 1907, n° 50.

SPINDLER. — *Hat die Behandlung der Syphilis Einfluss auf das Zustandekommen metasyphilitischer Nervenkrankheiten* ? Deutsche med. Wochenschr., 1902, n° 2.

SUCHY. — Wiener med. Wochenschr, 1906, n° 21.

TARNOWSKI. — *Die Hirnsyphilis und ihre Beziehungen zu anderen Erkrankungen des Nervensystems. Medicine,* n° 4.

VIRCHOW. — *Ueber die Natur konstitutionnell-syphilitischer Affektionen.* Virchows Archiv fur path. Anat., Bd. XV, p. 229, 1858.

HOSPICE DE LA SALPÊTRIÈRE.
TRAVAIL DU LABORATOIRE DE M. LE PROFESSEUR RAYMOND.

SUR LA LÉSION OSSEUSE DU MAL DE POTT

SON RÔLE DANS LA GENÈSE DE LA COMPRESSION NERVEUSE SON MODE DE RÉPARATION.

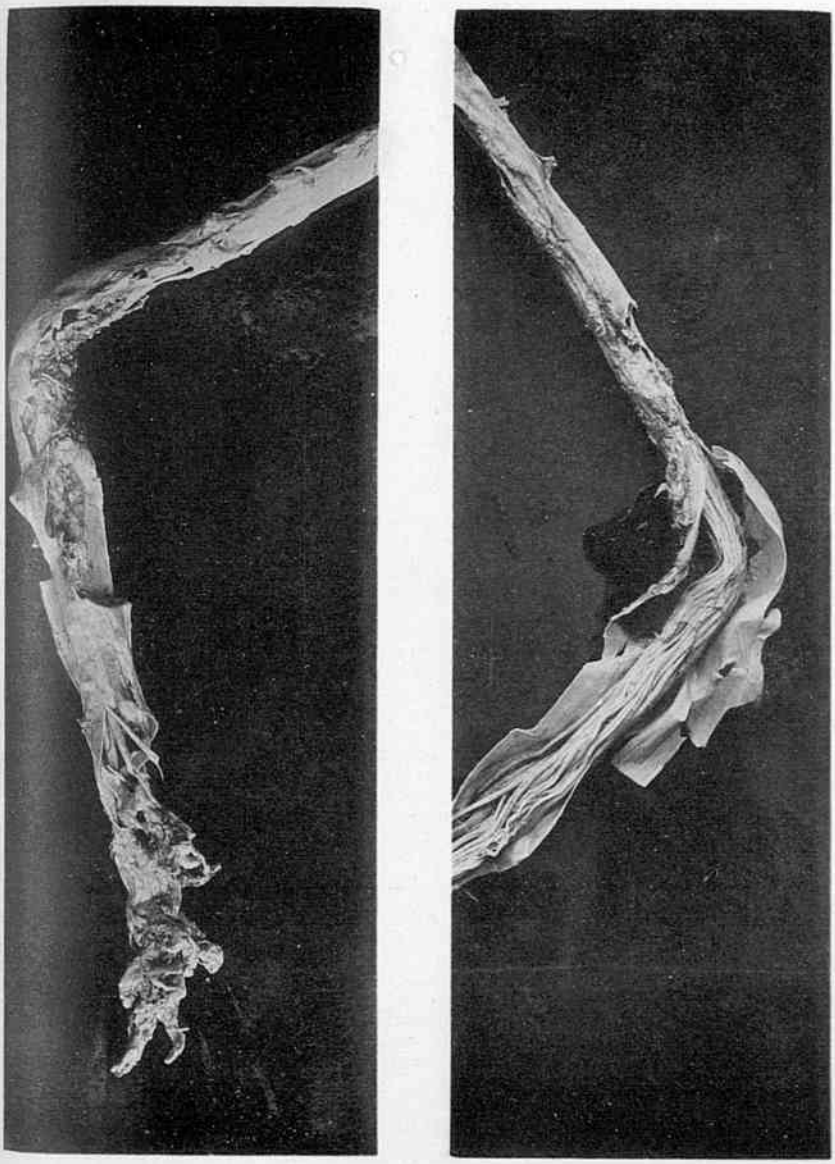
Par **L. ALQUIER** et **B. KLARFELD**.

(Pl. XXXIII, XXXIV, XXXV.)

Le hasard des autopsies nous a procuré, à quelques jours de distance, deux rachis pottiques, avec gibbosité très accentuée, de deux types différents. La malade était, cliniquement, guérie depuis 39 ans, dans l'un de ces cas, qui est donc tout particulièrement favorable à l'étude de la cicatrisation osseuse dans le mal de Pott.

1° Quel est le rôle des lésions osseuses dans la genèse de la compression nerveuse ? L'un de nous a présenté ici même, le rachis et la moelle du cas cliniquement guéri depuis 39 ans, et résumait ainsi la description macroscopique des lésions (V. *Revue neurol.*, p. 1533, 1909). « Il existe une forte gibbosité anguleuse, due à l'effondrement des corps des trois dernières vertèbres dorsales, et de la 1re lombaire, que la radiographie montre soudés ensemble sur leur moitié antérieure, la postérieure étant occupée par un foyer tuberculeux en voie de guérison, avec de nombreuses esquilles osseuses formant, au niveau de la 12e dorsale, une saillie anguleuse dans le canal rachidien, dont le diamètre antéro-postérieur est, à ce niveau, de 2 centimètres. En regard de la lésion osseuse, s'étale, sur la dure-mère, une mince couche de fongosités englobant légèrement les racines. La moelle, très au large dans le canal osseux, ne semble élongée en aucune façon, mais, sa face antérieure présente à hauteur des esquilles saillantes, un sillon transversal, avec léger renflement au-dessus. Il y a donc eu compression légère par les lésions osseuses, mais elle n'a pas entravé la guérison des troubles nerveux. »

Les photographies (pl. XXXIII et suiv.) permettent de compléter cette brève description : sur deux sections antéro-postérieures du rachis passant par les deux côtés, droit et gauche du canal, on voit que la coudure se fait, à peu près exactement à angle droit, la partie antérieure des quatre corps vertébraux effondrés, mesure, dans son ensemble, 3 cent. 1/2 seulement de hauteur. La soudure de la partie antérieure que semblait indiquer la radiographie, se réduit à quelques ponts osseux, presque partout, on reconnaît les vestiges d'un foyer tuberculeux qui a détruit la totalité des deux corps vertébraux moyens, dont on ne retrouve plus que des débris, et les disques



A B

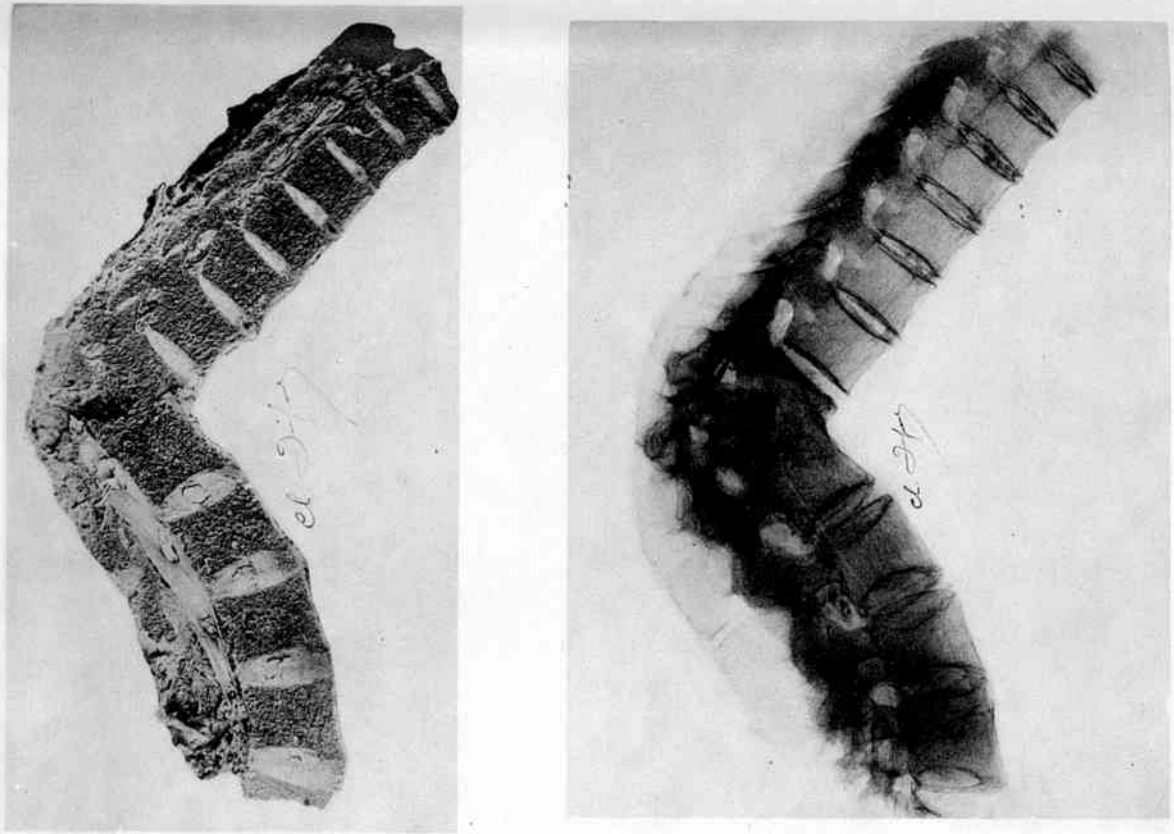
LÉSIONS OSSEUSES DU MAL DE POTT

(Alquier et Klarfeld).

A. Aspect de la mœlle recouverte de la dure-mère ; dans la coudure quelques fongosités épidurales.
B. Empreinte de l'os sur la mœlle. En arrière de cette dernière se voit un espace de plus de 1 cm., la séparant de la dure-mère.

Masson & Cie, Éditeurs.

Phototypie Berthaud

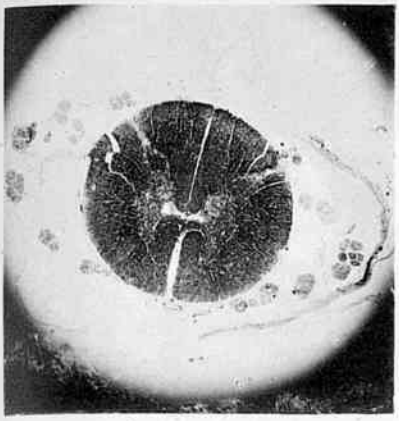


LÉSIONS OSSEUSES DU MAL DE POTT

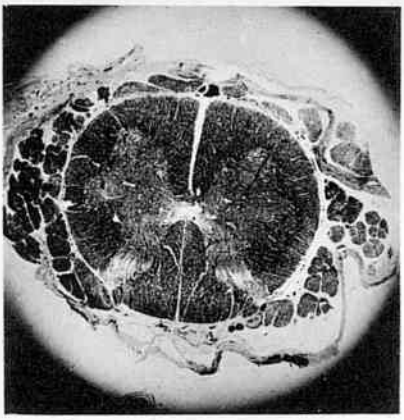
(Alquier et Klarfeld).

Effondrement en avant de 4 corps vertébraux.

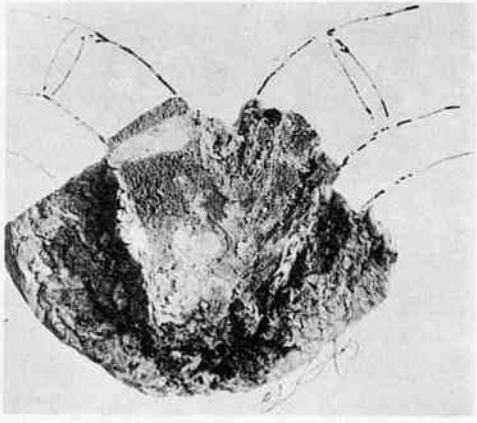
Masson & Cie, Éditeurs.



A



B



C



D

LÉSIONS OSSEUSES DU MAL DE POTT

(Alquier et Klarfeld).

Mal de Pott avec coudure rachidienne à angle droit. Femme de 72 ans.

A. Mœlle dorsale, sans dégénérescence ascendante ni sclérose.
B. Mœlle sacrée sans dégénérescence descendante.
C. D. Corps vertébral effondré. Ostéite condensante autour du foyer tuberculeux (en haut, à gauche) ; plus loin ostéoporose (en bas, à droite).

intervertébraux qui les séparaient l'un de l'autre, et d'avec leurs voisins : la vertèbre sus-jacente est détruite presque en totalité, dans sa partie antérieure, ce qui a permis la coudure du rachis à angle droit, le corps vertébral sous-jacent au foyer tuberculeux est à peu près intact, sa face supérieure seulement légèrement érodée de place en place. Les fongosités épidurales (histologiquement constituées par un tissu d'inflammation ancienne, de bourgeons charnus) sont pratiquement négligeables au point de vue de la compression nerveuse. Enfin, entre la face postérieure de la moelle, et la dure-mère, qui, nous le rappelons, ont été fixées *in situ*, dans le rachis, existe un espace libre d'au moins 1 centimètre dans le sens antéro-postérieur.

L'étude histologique de la moelle, ne nous a montré ni sclérose au niveau du sillon transversal marqué par l'os, ni dégénérations des faisceaux blancs, comme en témoignent nos microphotographies.

L'autre fait concerne un homme de 33 ans, qui, à l'âge de 4 ans, à la suite d'une chute sur le rachis, d'une hauteur de 11 mètres, avait fait une cyphose progressive, de la région dorsale moyenne ; 10 à 11 mois avant la mort, étaient apparus quelques troubles de la motilité, avec exagération des réflexes des membres inférieurs, et signe de Babinski bilatéral. Dans la région dorsale moyenne, existait une gibbosité arrondie, due à la destruction de la partie antérieure de 5 corps vertébraux : le canal rachidien décrit une courbe à concavité antéro-postérieure, figurant à peu près un demi-cercle allongé dans le sens antéro-postérieur de 7 à 8 centimètres de diamètre. La partie postérieure des corps vertébraux atteints est en outre le siège d'un foyer tuberculeux, d'aspect plus récent, en pleine activité, s'ouvrant dans l'espace épidural, où l'on trouve un tissu de bourgeons charnus (avec, au microscope, de nombreux tubercules), étendu de la 7e C, à la 1re L, faisant, par places, le tour du sac dural, et d'épaisseur variable d'un point à l'autre, mais jamais considérable. Les lésions nerveuses (dégénérations et léger œdème des cordons latéraux au niveau des lésions tuberculeuses) semblent dues au foyer épidural, et non à la gibbosité, le canal rachidien n'étant nulle part rétréci.

Ainsi donc, la gibbosité peut être très accentuée, avec changement brusque et considérable de direction du canal rachidien, sans qu'il en résulte une compression bien évidente de la moelle, l'empreinte marquée par la saillie osseuse sur sa face antérieure, dans notre premier cas, n'en a pas altéré la structure. Pour que les lésions osseuses puissent jouer un rôle réellement actif dans la genèse de la compression nerveuse, il faut quelque chose de plus : qu'au cours de l'effondrement, des esquilles soient projetées dans le canal rachidien, ou que la partie postérieure d'un corps vertébral, suffisamment conservée, vienne, au moment de l'effondrement, basculer en arrière, et former dans le canal un éperon osseux saillant.

MM. Ménard et Guibal ont bien précisé ces deux éventualités, dont ils ont donné des exemples chez l'enfant ; l'un de nous (1) a rencontré trois fois, chez l'adulte, la compression médullaire par éperon osseux : très évidente dans deux cas, et ne déterminant, dans le troisième qu'une légère coudure de la moelle, sans lésions nettes au microscope comme dans le premier fait du présent travail.

En dehors de ces « accidents de l'effondrement » et des luxations en arrière du mal sous-occipital, les lésions osseuses ne semblent pas pouvoir produire la compression nerveuse, par le simple fait des déformations du rachis, et l'on est forcé de conclure avec M. Ménard, qne rien ne vient plaider en faveur de l'élongation de la moelle, qui serait plutôt, trop longue, en raison du tassement du rachis.

2° Comment se fait la réparation des lésions osseuses ? C'est avec juste raison que l'on a cessé de compter sur les ostéophytes, qui, croyait-on jadis, pourraient former autour des parties atteintes, un os nouveau, pour assurer la solidité du rachis, car il n'en existe pas trace dans les deux cas actuels, et l'un de nous les a vainement cherchés dans 16 autopsies antérieures. La soudure osseuse ne se fait qu'aux points où les surfaces osseuses arrivent en contact, et encore, dans notre observation 1, au bout de 39 ans, est-elle bien incomplète.

Dans les deux cas, nous trouvons, autour de l'ulcération tuberculeuse, une zone irrégulière d'ostéite condensante, avec des travées osseuses inégales, bosselées, constituées par des lamelles irrégulières, pas parallèles les unes aux autres comme dans l'os normal, mais disposées en tous sens, et séparées par des intervalles irréguliers. Si nous ajoutons qu'à la scie, l'os est friable, sans résistance, enfin, que ce processus d'ostéite condensante reste limité au voisinage immédiat du foyer tuberculeux, on nous permettra bien de conclure qu'au bout de 39 ans, nous ne trouvons qu'un processus de réparation de mauvaise qualité, et un os de solidité plus que douteuse. D'autant plus que les parties plus éloignées des lésions tuberculeuses sont atteintes d'un léger degré d'ostéoporose.

Dans le deuxième cas, où les lésions sont encore en activité, chez un sujet de 33 ans, nous trouvons la même ostéite condensante autour des foyers ; elle apparaît ainsi bien plutôt comme un phénomène réactionnel, en face de l'inflammation tuberculeuse, que comme un indice de cicatrisation, et de réparation de l'os. Quant au foyer tuberculeux lui-même, il ne contient, dans la première observation, que du tissu adipeux, avec çà et là, de petits amas de substance amorphe, dont il est difficile de préciser la nature.

(1) ALQUIER, *Quinze autopsies de mal de Pott chez l'adulte*. Iconographie de la Salpêtrière, n° 6, 1906.

HOPITAL ISRAÉLITE DE VARSOVIE
SERVICE DES MALADIES NERVEUSES (Dr E. FLATAU)

TUMEURS DE LA MOELLE ÉPINIÈRE ET DE LA COLONNE VERTÉBRALE

(*Suite*)

PAR

Edouard FLATAU

TROISIÈME PARTIE

LES TUMEURS INTRAVERTÉBRALES

Observation XIV.

Le malade X. X., âgé de 50 ans environ, a toujours été bien portant.

Au mois de février 1899, il a eu des très fortes douleurs dans la région lombaire. Elles ont duré six semaines. Puis elles sont disparues pour un court laps de temps et réapparues au mois de juin et depuis ne le quittent plus. Les douleurs sont très intenses et le malade en souffre énormément. Depuis quelques semaines, douleurs en ceinture dans la région inférieure de l'abdomen et sensation d'engourdissement de cette région et des membres inférieurs. Depuis quelques semaines, affaiblissement des jambes.

Enfin, depuis peu, l'urine s'élimine plus souvent que normalement et quelquefois par gouttes. Il y a de la constipation.

État actuel (13 novembre 1899). — L'état général est bon. La conformation, bonne. Les organes internes, normaux. Les nerfs crâniens et les membres supérieurs ne présentent rien de notable.

Le membre inférieur droit est plus faible que le gauche. Le malade peut fléchir un peu le membre inférieur droit dans l'articulation de la hanche, faire une légère ab et adduction, fléchir et étendre le genou. Le pied droit est absolument immobile, les orteils sont un peu plus mobiles. Le membre gauche peut mieux exécuter tous ces mouvements, quoique là aussi on voit un notable affaiblissement. Le pied est immobile. La marche est impossible.

La sensibilité est affaiblie depuis la partie inférieure de l'abdomen (à moitié de l'espace qui sépare l'ombilic et la symphyse pubienne). Le malade ressent d'une manière moins nette le toucher sur la partie inférieure de l'abdomen et sur les membres inférieurs qu'au-dessus de cette limite.

La sensibilité douloureuse y est affaiblie également. Les piqûres (faibles) sont ressenties comme le toucher, les profondes très peu douloureuses. Cela s'observe sur la partie inférieure de l'abdomen, la face antérieure de la

cuisse et de la jambe (on ne peut pas l'affirmer pour la face postérieure des membres inférieurs). Même chose en ce qui concerne la sensibilité thermique.

Les réflexes patellaires sont très vifs des deux côtés. Les achilléens sont conservés et normaux. Les plantaires sont très faibles. Les abdominaux sont absents.

Pas de contractures.

Le malade souffre de douleurs dans les IIe et IIIe vertèbres lombaires. Celles-ci ne sont douloureuses ni à la pression, ni pendant les mouvements de la colonne vertébrale. Pas d'atrophies musculaires. Le malade se plaint de contractions involontaires des jambes pendant la nuit. Il urine plus souvent et par gouttes. Constipation.

27 *novembre*. — La paralysie des membres inférieurs est presque complète. Les seuls mouvements qui persistent, sont une faible extension des genoux et de très faibles mouvements des gros orteils. Contractions involontaires des jambes. Pour les mouvements passifs des genoux, la tonicité musculaire est augmentée. La sensibilité tactile est conservée sur l'abdomen et les jambes. La sensibilité douloureuse est très affaiblie aux membres inférieurs et à l'abdomen, à un à deux travers de doigt au-dessus de la ligne ombilicale. La sensibilité thermique y est abolie ou troublée. Constipation. Il urine avec difficulté. Les douleurs dans la région lombaire supérieure sont très fortes (elles se calment un peu après l'administration de phénacétine avec de la codéine). Les douleurs siègent en ceinture au-dessous des côtes.

29. — L'état reste le même. Les douleurs lombaires sont très fortes, surtout pendant les mouvements volontaires. A ces derniers s'ajoutent les mouvements involontaires. Les réflexes rotuliens sont exagérés. La trépidation épileptoïde des pieds se voit de deux côtés. Les troubles sensitifs de même. Il n'y pas de zone d'hyperesthésie. Quant au sens des attitudes, le malade se rend compte que ses doigts sont déplacés, mais il ne peut pas indiquer dans quel sens. Il ne se rend pas compte non plus des mouvements des pieds, des genoux et des cuisses. Les vertèbres sont douloureuses à la pression. Quand on le secoue, il ressent une douleur modérée dans la région lombaire supérieure. L'état général est bon.

J'ai visité le malade tout le temps de sa maladie avec le Dr Dunin et nous avons posé le diagnostic de tumeur médullaire. Après consultation avec le Dr Krajevski nous avons décidé l'opération.

2 *décembre*. — Rétention de l'urine (cathétérisme).

3. — *Opération* (Dr Krajevski) : A l'opération on constata le ramollissement de la VIIIe vertèbre dorsale des deux côtés de l'apophyse épineuse. On trouva une tumeur sur la face interne de cet arc (1,5 cm. de longueur, 1 cm. de largeur, 0, 6 cm. d'épaisseur). La tumeur était de coloration grise, rougeâtre, lobée, d'une consistance pas trop dure et pas trop molle. On enleva également les apophyses des VIIe et IXe vertèbres dorsales et ainsi on découvrit la moelle dans une grande étendue. On vit que la moelle (recouverte par la dure-mère) était plus mince au niveau de la VIIe vertèbre qu'au niveau des VIIIe et

IXe. Dans la dernière région, la dure-mère semblait être plus vascularisée et plus foncée qu'au niveau de la VIIe vertèbre dorsale.

Après l'opération la paralysie des membres inférieurs persiste ; fièvre. La mort survient quelques jours après l'opération.

A l'autopsie on constata macroscopiquement les méninges ramollies, troubles.

Examen microscopique. — La coupe de la moelle correspondante au niveau de la tumeur (VIIIe-XIe segments dorsaux) présente de profondes lésions. La configuration externe reste intacte, mais l'interne est modifiée à tel point qu'on ne peut pas distinguer la substance blanche de la grise ni les différents cordons. Il s'est formé un mélange de la substance blanche avec des îlots disséminés de la substance grise. Partout on voit des hémorragies et surtout au centre de la coupe. Les racines et les méninges molles sont intactes (coloration de Weigert et de Marchi).

Les coupes des segments dorsaux voisins des précédents ont également leur conformation interne modifiée. On peut déjà distinguer la substance grise de la blanche, mais les cornes antérieures et postérieures sont déformées et asymétriques.

Dans quelques endroits on pouvait constater l'hétérotopie. La substance blanche est modifiée.

Les fibres nerveuses, au lieu de présenter leur coupe transversale normale, présentent souvent des faisceaux myéliniques à direction déviée et tortueuse. Par place on voit de faux névromes (la substance blanche sort à travers la pie-mère déchirée et forme des sortes de champignons à la périphérie de la moelle). Il y a de grandes hémorragies dans la substance grise principalement, mais dans la blanche aussi. Dans certains endroits, par exemple dans les segments lombaires supérieurs, ces hémorragies distendent en quelque sorte le centre de la coupe ; les vaisseaux augmentés en nombre, à parois épaissies.

A mesure qu'on s'éloigne des coupes les plus lésées, les changements pathologiques diminuent. Dans les segments dorsaux supérieurs, le rapport de la substance blanche à la grise est normal. Par contre on constate ici des foyers de destruction à la périphérie des cordons latéraux et de plus petits dans les cordons postérieurs. Ces foyers vont de la périphérie vers le centre sous forme de raies allongées, de coins, de segments ou sous forme de petits îlots au centre de la coupe. Il y a des foyers nécrosiques dans la corne droite postérieure.

Les coupes colorées par la méthode de Weigert montrent que ces foyers sont moins intensivement colorés, mais ils ne tranchent pas nettement sur le fond général. Avec de forts grossissements on peut se persuader que la lésion principale consiste en un gonflement considérable des gaines de myéline. Les coupes colorées par la méthode de v. Gieson démontrent que les foyers de lésion n'ont plus le dessin caractéristique de mailles jaunes avec un point rouge central (le cylindraxe). A leur place il y a un tissu de structure incertaine on ne voit presque plus la coloration jaune des gaines myéliniques, mais une coloration rosâtre (dans les segments dorsaux supérieurs). Souvent on peut voir des cylindraxes dénudés sous forme de points rouges ou de filaments en

roulés. Dans certains foyers on voit des cylindraxes gonflés et beaucoup de masses roses rondes et mates. La névroglie ne présente pas de prolifération notable, quoiqu'elle soit peut-être plus dense que normalement. Vaisseaux partout dilatés, leurs parois entières sont épaissies. Pas de lésions inflammatoires.

Les coupes colorées par la méthode de Marchi démontrent dans les segments dorsaux supérieurs une dégénérescence secondaire peu accentuée des cordons postérieurs des (faisceaux de Goll principalement) et une dégénérescence diffuse des zones périphériques des cordons antéro-latéraux. Au-dessous de la tumeur, dans la moelle lombo-sacrée existe une légère dégénérescence secondaire des voies pyramidales croisées. Les masses produites par cette dégénérescence sont fraîches. En outre sur les mêmes coupes on constate des foyers clairs, irréguliers, à la périphérie des cordons latéraux. Ces foyers correspondaient (au point de vue histopathologique) à ceux qu'on a vu sur les coupes colorées par la méthode de Weigert. On voit ici également le foyer nécrotique dans la corne droite postérieure.

Peu après l'autopsie on a fait quelques préparations par la méthode de Nissl. Eh ! bien, au niveau de la tumeur, la substance grise a perdu complètement ses contours normaux. Çà et là on distingue des îlots irréguliers et peu nets de substance grise. Même au sein de ces îlots, on ne distingue plus de cellules nerveuses normales. Partout sur la coupe, il y a des noyaux en nombre augmenté. Partout des hémorragies récentes. Les méninges molles sont très infiltrées. Les vaisseaux des méninges sont très dilatés, mais non épaissis. En ascendant, on voit dans la moelle la corne, tantôt antérieure, tantôt postérieure, distincte, mais les cellules nerveuses y ont disparu et on y trouve des hémorragies diffuses et du pigment sanguin. Les méninges molles et leurs cloisons médullaires sont infiltrées. Ce n'est qu'au niveau des segments dorsaux supérieurs que la figure de la substance grise devient normale. Les cellules nerveuses y sont presque normales. Quelques-unes d'entre elles sont très petites, presque dépourvues entièrement de prolongements, avec des granulations de Nissl très fines. Les modifications pathologiques des méninges molles sont insignifiantes à ce niveau (la région postérieure).

En descendant (du niveau de la tumeur), on voit des modifications notables de la configuration de la substance grise et la disparition de ses cellules (hémorragies multiples, infiltration des méninges surtout du côté des cordons postérieurs). Dans la moelle lombaire, la substance grise reprend sa configuration normale, mais là aussi il n'y a pas de cellules nerveuses. On les décèle sous la forme d'ombres de cellules que l'on reconnaît grâce aux îlots de pigment jaune verdâtre (Nissl). Les cellules de Clarke sont également reconnaissables par la présence du pigment ; elles-mêmes sont des ombres seulement. Les méninges molles et les cloisons médullaires sont infiltrées surtout dans les cordons postéro-latéraux (îlots de noyaux nombreux). Des hémorragies existent même dans la région sacrée, surtout au centre, dans la substance grise.

Résumé. — Dans ce cas les douleurs furent le premier symptôme. Elles

étaient vives et localisées dans la région lombaire. Elles sont apparues pour la première fois dix mois avant l'opération, ont duré six semaines, ont disparu pour un temps, puis elles se sont renouvelées et ont persisté jusqu'aux derniers jours. Deux mois avant l'opération ont apparu les douleurs en ceinture dans la région abdominale inférieure et l'engourdissement des membres inférieurs et de l'abdomen. En même temps, affaiblissement des jambes. Troubles urinaires et troubles du côté du rectum. Trois semaines avant l'opération, on constatait l'affaiblissement notable des membres inférieurs, le droit était plus faible que le gauche ; les troubles sensitifs dans la partie inférieure de l'abdomen et dans les membres inférieurs. Les réflexes patellaires étaient très vifs. Contractions spontanées des jambes pendant la nuit. Dix jours avant l'opération, la paralysie des membres inférieurs fut presque complète, le tonus musculaire un peu exagéré. Extensions involontaires des jambes. Affaiblissement de la sensibilité jusqu'à la ligne passant à un ou deux travers de doigt au-dessus de l'ombilic. Rétention de l'urine et des matières fécales. Douleurs dans les vertèbres lombaires supérieures et en ceinture au-dessous des côtes. Les douleurs augmentent pendant les mouvements. Les vertèbres ne sont pas douloureuses à la pression.

A l'opération, on constata un ramollissement de l'arc de la VIII[e] vertèbre dorsale et la tumeur sur la face interne de cet arc. La moelle sembla être plus mince au niveau de la VII[e] vertèbre dorsale. On laissa la dure-mère intacte. La paralysie persista après l'opération, la fièvre prit place et le malade mourut quelques jours après l'opération.

Dans la moelle on constata un léger trouble des méninges molles. L'examen microscopique démontra qu'au niveau de la tumeur les lésions du tissu nerveux étaient telles qu'il était impossible de distinguer la substance blanche de la grise. On voyait un mélange de ces substances et des hémorragies diffuses récentes. Il faut supposer que la moelle épinière se trouvait ramollie dans cette région avant l'opération et que le trauma opératoire provoqua ces hémorragies dans la substance grise. Elles ont pu se produire même après l'opération (comme c'est le cas dans l'hématomyélie). Le tissu médullaire modifié par la compression exercée par la tumeur présentait un bon terrain pour les hémorragies. Comme il est de règle, la substance grise, plus vulnérable, fut le plus modifiée, et les lésions y étaient telles que pas une seule cellule nerveuse normale ne persista au niveau de la tumeur et à une grande distance au-dessous et au-dessus. Il faut dire aussi que l'autopsie même de la moelle provoqua sa modification. L'hétérotopie et les faux névromes en témoignent.

Toutes ces lésions sont localisées au niveau même de la tumeur aussi bien qu'au-dessous et au-dessus d'elle. Il y a aussi des hémorragies dans la moelle sacrée.

On n'a pas rencontré une seule cellule nerveuse normale dans toute la moelle lombo-sacrée. Au-dessus de la région correspondant à la tumeur, la substance grise reprend sa forme caractéristique. Dans les segments dorsaux supérieurs, elle est presque normale.

En même temps on y voit déjà un grand nombre de cellules nerveuses normales, mais de plus on constate dans cette région, très éloignée du niveau du néoplasme, des foyers — surtout dans les cordons latéraux — disposés à la périphérie, d'un aspect alvéolaire, avec les gaines de myéline gonflées, les cylindraxes gonflés, les mailles vides, etc.

Les coupes au Marchi démontrent une légère dégénérescence secondaire récente surtout dans les cordons postérieurs (dégénérescence ascendante) et dans les faisceaux pyramidaux latéraux (dégénérescence descendante). Ces lésions se sont formées probablement par suite des profondes modifications de caractère destructif qui ont frappé la moelle pendant ou après l'opération au niveau de la tumeur. Les méninges molles démontrent dans la région de la tumeur et à une grande distance d'elle une infiltration, la dilatation des vaisseaux est évidente surtout du côté dorsal de la moelle.

Le cas présent n'était pas difficile à diagnostiquer. Les douleurs fortes, pénibles, continues qui durèrent tout le temps de la maladie, leur exacerbation et les spasmes toniques qui les accompagnaient, l'apparition spontanée de ces spasmes pendant la nuit, l'affaiblissement des membres inférieurs surtout de celui du côté droit, les troubles sensitifs allant jusqu'à une limite nette sur l'abdomen et en premier lieu la marche fatale toujours progressive de l'affection, tous ces points parlaient en faveur d'une tumeur. L'absence de tout signe de tuberculose ou de syphilis rendait ce diagnostic plus probable.

La localisation de la tumeur pouvait également être déterminée avec facilité. Les troubles sensitifs indiquaient que (suivant la loi de Sherrington-Bruns) le VIIIe segment dorsal était lésé. En effet l'opération démontra que le diagnostic topographique fut juste.

Il faut encore dire quelques mots à propos de l'opération même. Eh bien! malgré une asepsie parfaite, l'inflammation des méninges et la fièvre s'installèrent. Cette complication nous la retrouvons même avec les meilleurs chirurgiens; la moelle épinière évidemment par suite de la longue compression exercée par la tumeur et d'autres causes inconnues, est extrêmement vulnérable et sujette à l'infection.

Il est possible aussi que l'emploi des instruments qui provoquent lest traumatismes (ciseau, marteau) agisse défavorablement sur le résultat de l'intervention. Les hémorragies ont été abondantes et fraîches et furent produites pendant ou après l'opération par ces traumatismes.

Ce cas montre quelle importance il faut attribuer au choix des instruments opératoires et avec quel soin il faut éviter les traumatismes de la moelle.

Observation XV

Le malade L., âgé de 30 ans, est entré à l'hôpital le 25 août 1903 (1).

Le malade en pleine santé ressent des douleurs dans l'hypochondre droit. Les douleurs augmentent la nuit, mais ne sont pas influencées par les mouvements ou par la toux. *Elles ne sont pas très intenses.* Assez longtemps le malade continue sa manière de vivre habituelle et marche sans difficulté. Il est à noter que même *à une période avancée de la maladie les douleurs n'étaient pas très intenses*, elles occupaient le second plan dans le tableau clinique. Après trois semaines de durée des douleurs, l'affaiblissement des membres inférieurs a pris place surtout du côté droit. Dès les premiers moments de la maladie, on trouve de la rétention d'urine.

Dans l'anamnèse personnelle et celle des antécédents on ne trouve ni tuberculose ni syphilis. Les membres supérieurs se paralysent de plus en plus, et tout à fait au début, quand les troubles sensitifs s'installaient à peine, la paralysie avait déjà un caractère nettement spastique. Dès ce moment aussi on nota que les troubles moteurs prédominaient du côté droit, les sensitifs du côté gauche. Le type de Brown-Séquard était faiblement accentué, puis il a disparu tout à fait.

Alors déjà nous avons pensé à une compression médullaire ; cependant les phénomènes radiculaires étaient peu accentués. Le traitement spécifique fut sans effet, la maladie progressa sans arrêt. La supposition qu'il s'agissait d'une compression médullaire est devenue plus vraisemblable du moment qu'on a constaté la douleur à la pression et au courant galvanique de la IVe vertèbre dorsale. En ce moment déjà l'affection était tellement avancée que le malade marchait avec peine en se servant d'une canne. On lui recommanda l'opération ; le malade n'y ayant pas consenti s'en est allé de l'hôpital. Deux mois plus tard il y est de nouveau rentré ; la marche était devenue tout à fait impossible et la limite supérieure des troubles sensitifs atteignait la VIIIe côte en avant et le bord inférieur de l'omoplate en arrière. Pas de zone d'hyperesthésie. Les douleurs ne sont pas trop intenses, localisées comme toujours dans l'hypochondre droit.

Il faut avouer que même lorsque l'opération fut décidée, nous n'étions pas sûrs du diagnostic. Nous avons éliminé la sclérose en plaque et la myélite chronique.

Nous considérions comme moins improbable l'affection syphilitique (méningo-myélite syphilitique). Contre cette hypothèse parlait le résultat négatif du traitement spécifique et l'absence de la moindre indication dans l'anamnèse. Par élimination nous avons fait la conclusion qu'il s'agit de la compression de la moelle probablement par une tumeur. Mais il nous manquait toujours les fortes douleurs qui accompagnent ordinairement la tumeur.

En nous guidant sur la loi de Scherrington-Bruns nous avons localisé la tumeur au niveau des Ve et VIe segments dorsaux. A l'opération on éloigna le IVe, IIIe et enfin le IIe arc vertébral sans trouver le néoplasme. L'autopsie

(1) Ce cas fut publié en 1905 dans la « *Medycina* » par moi et le Dr Sterling.



Fig. 13. — Fibrosarcome myxomateux de la moelle épinière.

démontre dans la suite que la tumeur occupait un niveau à 2-3 millimètres au-dessous de l'endroit opéré.

Pendant l'opération, la moelle ne présentait pas de pulsations. Si notre diagnostic eût été tout à fait certain, nous aurions engagé le chirurgien à enlever encore une vertèbre et à inciser la dure-mère. L'absence des fortes douleurs si caractéristiques pour l'affection nous privait de la certitude. Aujourd'hui, grâce aux travaux de MM. Clarke, Jaffe, Bailey, Schultze et d'autres, nous savons que les douleurs peuvent être au second plan et manquer totalement.

L'autopsie démontra que la tumeur se trouvait à l'endroit où la VI[e] racine dorsale pénètre dans la moelle (fig. 13) (incision de la dure-mère le long de la face postérieure de la moelle). La tumeur se distingue par sa coloration grisâtre. Elle ressemble à un pois qui est attaché à la dure-mère par sa concavité. La tumeur mesure 1 cent. 35 en longueur, 0 cent. 9 en largeur, 0 cent. 7 maximum d'épaisseur. L'examen microscopique démontra qu'il s'agissait d'un *fibrosarcome myxomateux*. La tumeur était faite dans la moelle un nid et refoulait la moelle à gauche. Cette dernière est très amincie (fig. 14). L'examen mi-

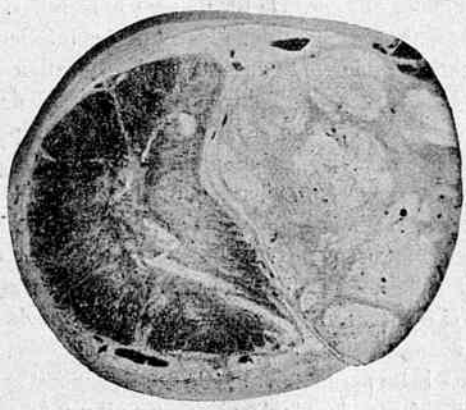


Fig. 14. — Fibrosarcome myxomateux de la moelle épinière.

croscopique de cette région prouve que le nombre des vaisseaux est augmenté, qu'ils sont très dilatés et que les fibres nerveuses sont dégénérées (gonflement et destruction de la gaine myélinique, gonflement des cylindraxes). Ces lésions sont plus prononcées dans le cordon latéral droit et moins visibles dans les cordons postérieurs et le cordon latéral gauche. Les cordons antérieurs sont par contre presque intacts. Dans les endroits lésés il y a des vaisseaux dilatés, mais non épaissis. Les noyaux sont augmentés en nombre, mais il n'existe nulle part d'inflammation. Les veines épidurales sont dilatées. Par place le tissu médullaire contient les exsudats et les cellules isolées à granulations. L'œdème du tissu est insignifiant. Les espaces lymphatiques ne présentent pas un élargissement évident. Dans ce cas les troubles circulatoires consistaient en une stase sanguine ; quant à la lésion du tissu nerveux, les gaines myéliniques étaient les plus touchées (gonflement, destruction, formation de mailles vides

avec l'aspect alvéolaire de la totalité). Les cylindraxes étaient moins modifiés, quoique un grand nombre d'entre eux ait disparu.

En résumé nous pouvons dire que dans ce cas il s'agissait d'*une lésion des fibres nerveuses par compression avec une stase sanguine, mais sans trace d'inflammation ou de stase lymphatique.* Les changements qu'a subis le système nerveux ont été provoqués par une cause mécanique et non inflammatoire. Ils n'étaient pas très profonds, puisque la dégénération secondaire disparaissait assez vite en ascendant et en descendant le long de la moelle.

Observation XVI.

Ch. B., âgée de 58 ans, veuve, est entrée à l'hôpital le 17 août 1905.

Au printemps 1904, la malade est tombée d'un escalier sur le sacrum ; à peine put-elle se lever et rentrer à la maison. De ce moment datent les douleurs au dos et au sacrum. Il y a un an elle a commencé à sentir froid aux membres inférieurs et à la partie inférieure de l'abdomen ; les jambes commençaient à enfler, parfois elle était obligée de se servir d'une canne tant la marche était difficile. Depuis 8 mois, elle garde le lit, ne peut ni marcher, ni rester debout. Les douleurs au sacrum et surtout dans les membres inférieurs sont devenues persistantes. Depuis ce moment aussi dure la sensation qu'elle éprouve, comme si l'on piquait avec des épingles sous la peau des membres inférieurs. De temps en temps, douleurs en ceinture un peu au-dessous de l'ombilic et dans les côtés. La sensation du froid aux pieds augmente ; elle était très pénible, les pieds se réchauffaient difficilement. Dans le membre inférieur gauche, contractions spontanées rapides dans le mollet. A Pâques elle s'apperçoit pour la première fois qu'elle retient avec difficulté l'urine ; bientôt après est apparue la difficulté d'uriner et la constipation à laquelle succédait la diarrhée. Pas de maux de tête, pas de vertiges, pas de nausées, pas de vomissements. Jamais perte de connaissance. Elle dormait bien si les douleurs le lui permettaient ; elle ne se plaignait pas de manque d'appétit. Elle a eu 10 enfants, dont le dernier est né il y a 18 ans, et dont 6 sont vivants. Pas de fausses couches. La syphilis ne se retrouve pas. Le malade ne buvait pas. Dans la famille, pas de maladies nerveuses ou psychiques. A présent la malade se plaint des douleurs au sacrum et aux membres inférieurs et de contractions douloureuses dans ces membres. Elle a aussi la sensation pénible de lourdeur et d'immobilité du tronc depuis les dernières côtes jusqu'aux pieds.

Etat actuel. — La malade est de grande taille, bien conformée, d'un bon état général. Elle reste couchée au lit tout le temps, ne peut pas s'asseoir sans aide ; elle ne peut non plus rester assise. Au niveau des vertèbres dorsales inférieures, on voit une proéminence de la peau qui forme un pli assez gros dirigé avec ses deux bouts en avant. A la palpation on s'aperçoit que le pli est constitué non seulement par la peau et le tissu graisseux, mais aussi par une convexité des vertèbres et des côtes fléchies en arrière. Les nerfs crâniens sont normaux. Nous insistons sur le point que les pupilles sont régulières et égales,

réagissent bien à la lumière et à l'accommodation ; le fond de l'œil est normal ; la vue est bonne. L'examen de la sensibilité à la face et sur la tête ne démontre pas de modifications pathologiques. La pression des points du nerf trijumeau ne provoque pas de douleurs, la percussion de la tête est indolore.

Membres supérieurs. — La malade peut exécuter tous les mouvements avec facilité. La sensibilité tactile, douloureuse, thermique, musculaire et stéréognosique est normale. Les réflexes tendineux (du muscle triceps) et périostaux sont normaux. La pression des troncs nerveux est indolore. Le tonus musculaire est normal.

Membres inférieurs. — Le membre gauche est presque complètement paralysé ; l'extension des articulations de la hanche et du genou est minime au point de vue de la force et de l'étendue. Le pied est tout à fait immobile, le gros orteil seul peut se fléchir et s'étendre légèrement. L'abduction de tout le membre gauche est minime, l'adduction se fait lentement avec un grand effort. Le moindre obstacle empêche les mouvements de se produire. Quant au membre inférieur droit, la malade peut le lever, quoique avec difficulté et pas très haut, mais elle ne peut le retenir dans cette position. La malade peut fléchir le genou droit jusqu'à l'angle droit, mais l'effectue très lentement et difficilement ; le moindre obstacle rend les mouvements impossibles. Les mouvements des pieds sont également lents et limités, la force de la flexion plantaire est un peu plus considérable que celle de la flexion dorsale, mais dans les deux cas elle est très petite. Aux mouvements répétés, la force du pied droit s'épuise. La malade peut mouvoir tous les orteils en masse, mais ces mouvements sont très faibles. La tonicité musculaire dans les deux membres est exagérée, un peu plus du côté gauche que du côté droit, mais surtout dans les muscles ad et abducteurs de la cuisse et extenseurs du genou gauche. Troubles sensitifs : à gauche le toucher, la douleur, le chaud et le froid sont moins bien sentis ; à droite, ne sont pas ressentis du tout,excepté au pied où la sensibilité est affaiblie (ces troubles envahissent les membres inférieurs et l'abdomen à deux ou trois travers de doigt au-dessus de l'ombilic). Les réflexes patellaires sont très vifs, les achilléens exagérés. Le phénomène de Babinski est présent. Trépidation épileptoïde bilatérale. Pas d'ataxie. Le sens musculaire est conservé. Pas d'escarres ou d'œdèmes. Les réflexes abdominaux sont abolis.L'examen des poumons et du cœur ne décèle rien de pathologique. La malade urine avec difficulté, la constipation est persistante. L'urine est normale. Thérapie : massage, bains salins ; K.J. ; lavements ; pyramidon ; bains électriques.

28 *septembre.* — La pression légère et profonde de l'hypochondre gauche et de la moitié gauche de l'abdomen est douloureuse. La difficulté d'uriner persiste ainsi que la paralysie des deux membres.

2 *octobre.* — Ponction lombaire ; la pression est médiocre, on a pris 5 centimètres cubes de liquide céphalo-rachidien ; il contient 0,2 0/00 d'albumine ; il est clair, incolore, avec un résidu minime ; l'examen microscopique ne décèle pas d'éléments morphologiques.

Depuis le 12 octobre, injections de biiodure de mercure.

17 *novembre.* — La paraplégie reste dans le même état ; troubles sensitifs

comme au début. La malade renouvelle ses plaintes de sensation du froid aux pieds, de douleurs dans le côté gauche et dans la région gastrique. Les contractions douloureuses spontanées des genoux persistent.

Pendant les mois de novembre, décembre et janvier, l'état de la malade reste le même. En général elle se sent bien.

31 *janvier* 1906. — Souvent il y a des douleurs en ceinture au-dessous de l'ombilic, et des contractions spontanées douloureuses aux membres inférieurs. La paralysie et les réflexes comme au début. L'urine s'élimine par petites quantités, la constipation persiste.

18 *février*. — La malade quitte l'hôpital.

Le 3 *juin* de la même année, elle rentre de nouveau à l'hôpital. A l'examen on constate que son état du premier séjour persiste. La malade lève le membre inférieur droit avec difficulté, à une hauteur où elle peut toucher avec le talon droit la face dorsale du pied gauche ; le genou droit se fléchit jusqu'à l'angle droit, mais l'extension ne se fait que grâce à la pesanteur du membre, qui tombe.

Les mouvements du pied droit et de ses orteils sont un peu meilleurs et plus étendus, le moindre obstacle pourtant rend ces mouvements impossibles. L'abduction de la cuisse droite ne s'effectue pas du tout, l'abduction est minime, à peine visible. Le membre inférieur gauche est presque immobile : la malade le peut lever à la hauteur de quelques centimètres. La tonicité musculaire des deux membres inférieurs est exagérée, on la constate le mieux en fléchissant, en étendant les genoux et en exécutant la flexion dorsale des pieds. Les réflexes patellaires sont vifs ; les achilléens assez vifs. La trépidation épileptoïde existe dans les deux pieds ainsi que le phénomène de Babinski bilatéral. Les abdominaux sont abolis. Légère retention de l'urine ; constipation. Douleurs en ceinture dans le bas-ventre. La colonne vertébrale est douloureuse à la pression, dans toute son étendue, surtout dans la partie dorsale moyenne. La sensibilité au toucher et à la douleur est conservée dans les deux membres, mais la douleur est un peu affaiblie sur la jambe gauche. La sensibilité thermique est affaiblie sur le membre inférieur gauche. Le sens musulaire est un peu troublé : la malade ne sait pas définir les petits mouvements des orteils.

7 *juin*. — La malade est transportée dans le service chirurgical où le 18 juin on a exécuté l'opération de la laminectomie. On fait une incision de la peau depuis la IIe jusqu'à la Ve vertèbre dorsale. Après avoir séparé le périoste des IIIe et IVe vertèbres dorsales on réséqua les arcs vertébraux au moyen du moteur électrique. La dure-mère trouvée cyanosée, ne présenta pas de pulsations. La palpation décela que la méninge, très tendue, contenait beaucoup de liquide, mais la moelle épinière ne se laissa pas sentir. On a fait quelques sutures à travers la dure-mère et puis on l'incisa, dans l'étendue de deux à trois vertèbres. Quand une petite quantité de liquide se fut écoulée, la dure-mère présenta ses pulsations. La moelle se montra amincie, atrophiée. On en trouva pas de tumeur à l'endroit opéré. Les méninges furent réunies, de même que les muscles et la peau, on a mis des drains, de la gaze et le pansement.

19 *juin*. — Température 38°3. Les membres inférieurs sont complètement flasques. La sensibilité tactile (thermique, douloureuse, musculaire) est abolie ;

la malade ne sent ni les mouvements de tous les doigts en masse, ni ceux de l'articulation du genou et de la cuisse. Les troubles sensitifs atteignent en avant jusqu'à l'épigastre. PR et AR = 0. Léger phénomène de Babinski du côté droit ; à gauche, on obtient une légère flexion du gros orteil, mais plus souvent encore l'abduction de tous les orteils. Rétention complète de l'urine et des matières fécales.

20 *juin*. — Pouls : 104. La température élevée. Le pouls est bon. La paraplégie flasque. L'urine ne s'élimine pas. Constipation.

21 *juin*. — Pouls : 120. Rythme accéléré. La température est élevée. Œdème des membres inférieurs. Paraplégie flasque. Sensibilité (tous ses genres) abolie jusqu'à l'épigastre. PR, AR = 0. Le phénomène de Babinski est très faible du côté droit. Escarre au talon droit et aux fesses.

22 *juin*. — On a changé hier le pansement. La plaie élimine un peu de sérosité. Fièvre. L'urine ne s'élimine qu'à l'aide de la sonde. Œdème des membres inférieurs.

23 *juin*. — Etat fiévreux. Pouls petit. Œdème des membres. Rétention d'urine.

25 *juin*. — Etat fiévreux. Pouls petit, accéléré.

27 *juin*. — La malade est morte.

Autopsie. — La dure-mère incisée à l'opération s'est réunie, excepté le bout supérieur de la plaie par où s'élimine un peu de pus. Immédiatement au-dessous de l'incision on voit à l'œil nu à travers la dure-mère une tumeur dans la moitié gauche de la moelle ; elle se laisse déplacer dans toutes les directions à travers la méninge. Après l'incision de la dure-mère, on constata que le bout supérieur de la tumeur se trouve à 6 millimètres au-dessous du bout inférieur de la suture opératoire. La tumeur a une forme ovale à grand axe, parallèle à la moelle. Son diamètre longitudinal est de 2 centimètres, transversal 1 centimètre. La face postérieure de la tumeur est en partie adhérente à la face interne de la dure-mère. (Ce rapport existait-il avant l'opération ?) La face antérieure de la tumeur repose dans un enfoncement de la moelle comme dans un nid d'où on peut l'énucléer complètement. L'endroit de l'opération aussi bien qu'un espace au-dessous et au-dessus de lui est recouvert par le pus qui est jaune-verdâtre sur la face postérieure de la moelle (ou de la tumeur).

Résumé. — La malade, âgée de 58 ans, est tombée deux ans et trois mois avant l'opération sur le sacrum. Quelques mois après, sensation de froid aux jambes et au bas-ventre. Puis (un an 1/2 avant l'opération), elle ne pouvait ni rester debout ni marcher ; les douleurs continues des membres inférieurs et de l'abdomen sont apparues ; de temps en temps aussi apparaissent des douleurs en ceinture dans la région ombilicale et des crampes douloureuses des mollets. Quelques mois plus tard, troubles urinaires et constipation. Neuf mois avant l'opération, la malade fut atteinte de la paralysie presque complète du membre inférieur gauche et de l'affaiblissement notable du droit. La sensibilité du membre inférieur gauche était

abolie (excepté au pied), à droite affaiblie. Les réflexes patellaires et achilléens étaient exagérés, phénomène de Babinski bilatéralement, réflexes abdominaux abolis. Troubles du côté de la vessie et du rectum. Immédiatement avant l'opération la sensibilité s'est rétablie aux deux membres inférieurs, elle ne fut qu'affaiblie au membre inférieur gauche; on constata de la douleur à la pression, dans la région des vertèbres dorsales moyennes.

On a hésité longtemps à poser le diagnostic définitif. Notre expérience personnelle et les données de la littérature nous rendaient sceptique envers le diagnostic de myélite chronique ; nous voulions donc dès le premier moment trouver un autre diagnostic de l'affection.

Nous pouvions éliminer la myélite syphilitique, vu l'absence des moindres données adéquates dans l'anamnèse et l'âge avancé de la malade. De même la tuberculose pouvait être éliminée. Les douleurs très fortes, l'âge de la malade, l'absence de symptômes morbides du côté de la partie supérieure du corps parlaient contre la sclérose en plaque. La marche de la maladie ne correspondait pas à l'affection combinée de la moelle, qui du reste (on s'en rend compte de plus en plus) est de nature inflammatoire (myélitique).

En se basant sur tous ces points, nous sommes arrivés à la conclusion qu'il s'agissait d'une tumeur médullaire. En faveur de ce diagnostic parlaient les fortes douleurs permanentes ou qui s'exacerbaient, le développement progressif de la maladie, l'âge de la malade.

Pour le diagnostic de la tumeur parlait aussi, *ceteris paribus*, le type de l'affection prédominant sur une moitié du corps. On peut affirmer que le membre gauche fut plus touché que le droit.

Il nous paraissait pourtant étrange que les troubles sensitifs fussent plus considérables du même côté gauche et non du droit comme c'est le cas dans le type de Brown-Séquard. Mais nous savons que ce phénomène paradoxal au premier abord peut résulter d'une compression des pyramides plus accentuée du côté opposé à la tumeur. L'étrange restitution de la sensibilité se laisse aussi expliquer par une diminution passagère de la compression et par suite des meilleures conditions de la circulation.

Pour déterminer la localisation exacte de la tumeur, nous avons pris en considération en premier lieu la limite supérieure de l'anesthésie et la zone des douleurs en ceinture.

En nous servant des schémas correspondants nous sommes arrivés à la conclusion que la limite supérieure de l'anesthésie dépend des VIIIe et VIIe segments dorsaux.

D'après la loi de Sherrington-Bruns, la tumeur devait se trouver locali-

sée deux segments plus haut ; nous avons donc recommandé au chirurgien d'opérer les III[e] et V[e] vertèbres dorsales dont il fallait enlever les arcs.

A l'opération on réséqua les III[e] et IV[e] vertèbres dorsales et l'on incisa la dure-mère même au-dessus de ce niveau. La méninge ne présentait pas de pulsations. La moelle était aplatie. Vu que le diagnostic n'était pas absolument certain, on n'a pas cherché la tumeur plus longtemps. Après l'opération, les jambes de la malade furent complètement paralysées et sont devenues insensibles. La malade est morte neuf jours après l'opération en présentant des symptômes d'une affection inflammatoire.

L'autopsie démontra que la tumeur était facile à énucléer. Puisque comme nous l'avons dit, la dure-mère était incisée au-dessous des vertèbres opérées, c'est-à-dire au niveau de la V[e] vertèbre dorsale à peu près, la tumeur se trouvait dans le voisinage immédiat du champ opératoire. Encore une fois nous nous sommes persuadés qu'il ne faut pas épargner les vertèbres dans des opérations pareilles (V. ci-dessous l'observation XXI). L'examen microscopique démontra que le tissu nerveux ne présentait pas de lésions profondes quoique la moelle fût comprimée ; on pouvait donc assister à une restitution complète de ses fonctions ou au moins très considérable.

Examen microscopique. — La tumeur est un fibrosarcome (psammome).

Examen de la moelle épinière. — Les coupes colorées par la méthode de Weigert montrent, dans la région du VIII[e] segment dorsal (là où la tumeur atteint son plus grand volume) des lésions si profondes qu'il est impossible d'y distinguer la substance grise et de s'orienter convenablement dans la topographie de la substance blanche.

La moelle n'est plus qu'un étroit ruban adhérant d'un côté à une tumeur ronde (fig. 15). La partie postérieure de ce ruban (les cordons postérieurs) est plus large que l'antérieure qui recouvre la face antérieure de la tumeur sous forme d'une languette étroite. Les cordons postérieurs sont le mieux conservés quoique là aussi on trouve des fibres dégénérées. A la coupe on voit des fibres à direction antéro-postérieure (à la suite de compression bien sûr). Dans les cordons antéro-latéraux on trouve de la dégénérescence et une déformation notable. La moitié de la moelle qui adhère immédiatement à la tumeur (la droite) est plus lésée que la gauche. Les vaisseaux à la périphérie de la moelle aussi bien qu'au sein du tissu nerveux sont dilatés et gorgés de sang. Leur nombre est augmenté. Il n'y avait pourtant pas d'élargissement des espaces périvasculaires. Pas de signes histologiques d'une stase sanguine. La région postérieure de la tumeur adhère en un point à la dure-mère. Autour de la tumeur et de la moelle épinière, il y a une infiltration cellulaire (méningite purulente). Les cellules pénètrent aussi dans le tissu médullaire même et dans le néoplasme.

Les lésions disparaissent bientôt à mesure qu'on monte le long de la moelle

épinière. Vers le pôle supérieur de la tumeur, la configuration interne de la moelle présente peu de modifications, la substance blanche et grise se laissent

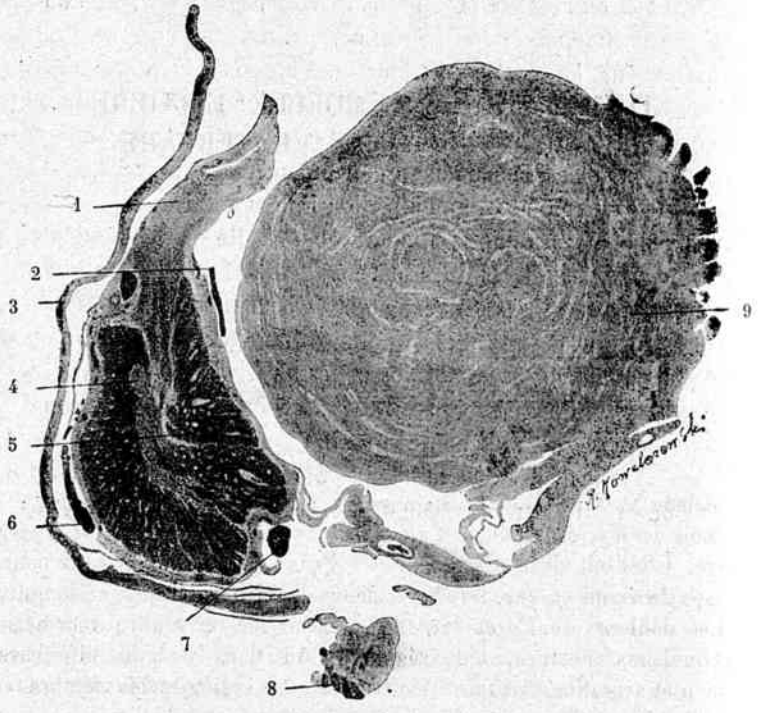


Fig. 15. — *Fibrosarcome psammeux de la moelle épinière.*

1. Tissu nerveux provenant des cordons antéro-latéraux. — 2. Racine antérieure droite. — 3. Dure-mère. — 4. Corne antérieure gauche. — 5. Cordon latéral droit. — 6. Racine antérieure gauche. — 7-8. Racines postérieures. — 9. Tumeur.

facilement reconnaître (fig. 16). On y constate une raréfaction de la substance blanche dans les cordons postérieurs. Les foyers clairs affectent la forme irrégulière ou fasciculaire. Ces lésions sont plus accentuées dans la moitié gauche de la moelle que dans la droite. On n'y constate pas de signes de stase.

Plus en haut ces lésions disparaissent également de sorte que dans le VIe segment dorsal on ne trouve qu'un foyer dans le cordon postérieur gauche et, par place, des endroits clairsemés à la périphérie du cordon latéral gauche. Le foyer occupant le cordon postérieur se trouve dans la proximité de la zone périphérique postérieure, aussi bien dans le cordon de Goll que dans le cordon de Burdach. Il présente peu de ressemblance avec une lésion de dégénérescence secondaire, on doit plutôt supposer qu'il se trouve totalement ou en partie seulement sous la dépendance de la méningite purulente.

En remontant le long de la moelle on constate des endroits faiblement dégénérés dans le cordon postérieur gauche, surtout dans le cordon de Goll.

On constate des lésions presque analogues dans la partie distale de la moelle

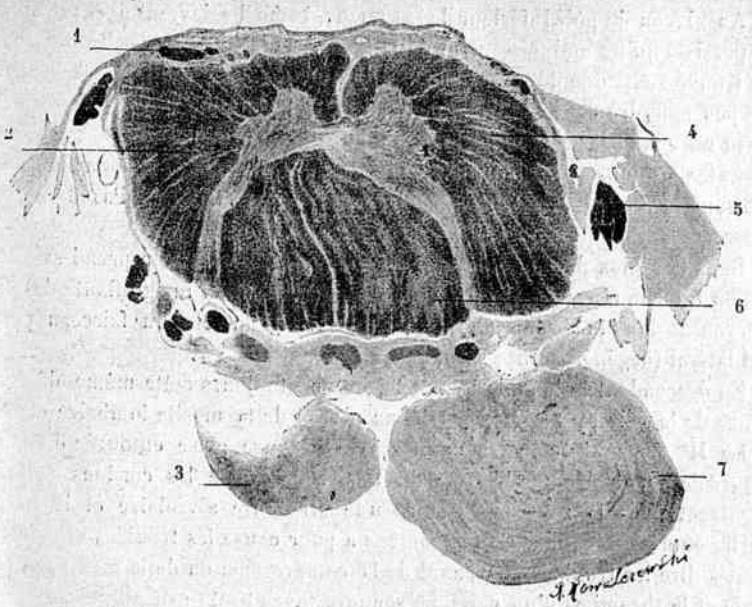


FIG. 16. — *Fibrosarcome psammeux de la moelle épinière.*

1. Racine antérieure. — 2. Cordon latéral gauche raréfié. — 3. Tumeur. — 4. Cordon latéral droit raréfié. — 5. Racine postérieure. — 6. Foyer de lésions dans le cordon postérieur droit. — 7. Tumeur.

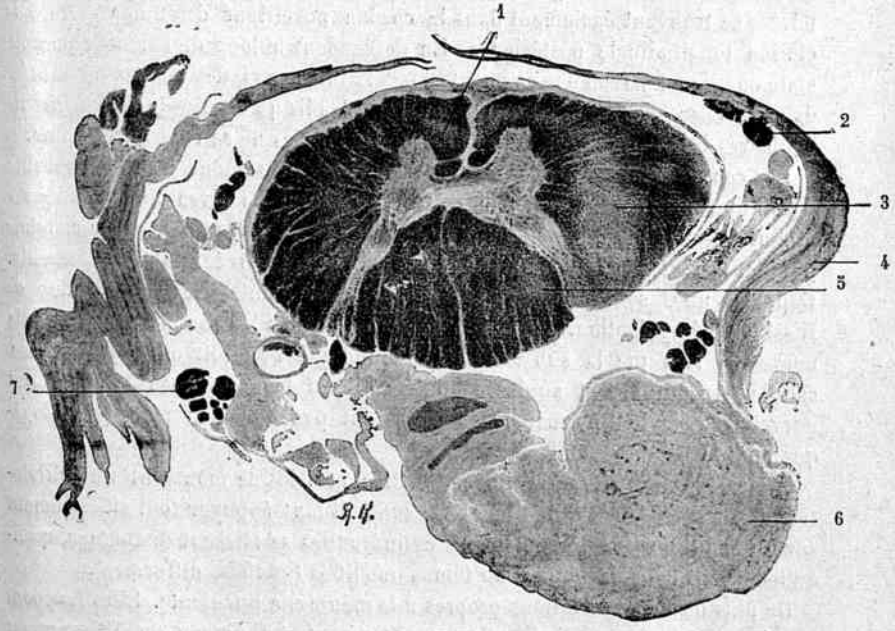


FIG. 17. — *Fibrosarcome psammeux de la moelle épinière.*

1. Foyer de lésion dans le cordon antérieur gauche. — 2. Racine antérieure. — 3. Foyer de lésion dans le cordon latéral droit. — 4. Dure-mère. — 5. Foyer de lésion dans le cordon postérieur droit. — 6. Tumeur. — 7. Racine postérieure.

Au niveau du pôle inférieur de la tumeur, la moelle devient presque normale. Il persiste qu'un amincissement de la moitié gauche de la moelle (fig. 17) où se trouve aussi une dégénérescence accentuée du cordon latéral et antérieur, un peu moindre dans le cordon postérieur. Dans la moitié droite de la moelle le tissu nerveux est presque normal. La substance grise est sans modification. Dans les cordons postérieurs on constate un épaississement bien évident des cloisons, avec les vaisseaux plus larges que normalement. Pas de signes de stase.

Dans la région du pôle inférieur de la tumeur, la moelle reprend sa configuration interne normale. On n'y voit qu'une raréfaction insignifiante des fibres nerveuses dans le cordon latéral gauche, surtout au sein du faisceau pyramidal latéral (dégénérescence secondaire).

En descendant le long de la moelle, on voit toujours cette même dégénérescence de la voie pyramidale gauche au niveau de la moelle lombaire et sacrée.

Le IIe segment lombaire montre la substance grise entourée d'une sorte d'auréole plus claire que le reste du tissu ; de même les cordons antérieurs montrent dans la zone postérieure une structure alvéolaire et le tissu en partie en désagrégation. Ce phénomène a pour cause les troubles circulatoires, c'est-à-dire les troubles provenant de la compression ou de la méningite purulente et le thrombus d'un vaisseau sanguin (avec toute probabilité).

Les coupes colorées par la méthode de Marchi montrent des masses dégénérées dans le cordon postérieur gauche qui ont été déjà décrites à propos de la coloration de Weigert. Un nombre peu considérable de masses dégénérées se trouvent également dans le cordon postérieur droit non loin de la cloison longitudinale postérieure. En descendant le long de la moelle on constate encore au niveau des segments dorsaux inférieurs des masses dégénérées dans le faisceau pyramidal gauche latéral. Tandis qu'au niveau des segments lombaires inférieurs et sacrés les masses dégénérées ne se rencontrent plus.

Les coupes colorées par la méthode de Nissl présentent un petit nombre de cellules nerveuses ; celles-ci se trouvent aussi au niveau où la tumeur a atteint son maximum d'épaisseur. Les cellules sont dispersées, on ne constate pas leur groupement. Elles sont modifiées, difformes, privées de prolongements. Dans les unes se voit encore le nucléole, dans d'autres les corpuscules de Nissl en désagrégation. Parfois on ne distingue plus les contours de la cellule nerveuse, rien que la substance tigroïde indique l'endroit où il y avait une cellule. Au-dessous et au-dessus de ce niveau le groupement des cellules nerveuses redevient normal. Elles paraissent pourtant très pâles (pathologiquement ?).

Les coupes colorées par l'hématoxyline et l'éosine montrent une dilatation des vaisseaux sanguins gorgés de sang. Il faut appuyer tout spécialement sur ce point que les prolongements cylindraxiles se laissent distinguer, quoiqu'ils soient pour la plupart du temps modifiés (gonflés, difformes).

De plus on note des lésions propres à la méningite purulente. Elles frappent tous les segments examinés microscopiquement. Au niveau du Ve segment dorsal, les coupes démontrent des lésions considérables au sein du tissu nerveux

à côté d'une inflammation purulente des méninges. Ces lésions touchent les cordons antéro-latéraux aussi bien que les postérieurs. Elles affectent la forme de grands foyers de ramollissement d'aspect alvéolaire (espaces névrogliques dilatés, fibres disparues, cylindraxes gonflés). Les vaisseaux sont par place tout à fait oblitérés, aussi bien dans le tissu central qu'à la périphérie de la coupe. On constate par place, surtout dans la substance grise, l'infiltration cellulaire autour des vaisseaux et l'accumulation des cellules granuleuses.

En résumé nous avons constaté dans le cas précité un amincissement considérable de la moelle épinière à l'endroit où la tumeur la comprimait. La moelle y avait la forme d'un ruban ; la configuration interne de la substance blanche et grise était devenue méconnaissable. Les cellules nerveuses étaient profondément modifiées et en nombre diminué. Les vaisseaux sanguins y étaient dilatés, gorgés de sang et augmentés en nombre. Nulle part pourtant de signes de stase, pas de dilatation des espaces périvasculaires. Les cylindraxes étaient conservés quoique modifiés.

La chose importante est le retour de la moelle épinière à son état normal presque immédiatement au-dessous et au-dessus de la tumeur. Même au niveau du pôle inférieur et supérieur de la tumeur, la substance blanche et la grise commençaient à reprendre leur configuration normale et la moelle épinière sa forme habituelle. En descendant, on pouvait constater une dégénérescence secondaire peu prononcée de la voie pyramidale latérale gauche. En remontant on ne pouvait pas constater une pareille dégénérescence. Les lésions qui siégeaient dans la moitié gauche de la moelle dorsale supérieure dépendaient en grande partie d'un processus qui n'avait rien de commun avec la tumeur (méningite purulente post-opératoire, des foyers de ramollissement à cause de l'oblitération des vaisseaux).

La conclusion générale qui se laisse déduire de ce cas est la suivante : une compression même très accentuée de la moelle épinière peut ne pas provoquer de modifications considérables du tissu médullaire. Il est donc possible que même dans le cas présent si peu favorable à la restitution au premier coup d'œil, une amélioration ait pu se produire si l'opération avait été réussie.

Observation XVII.

Le cas concerne une tumeur (le malade Bl.) de la moelle épinière à point de départ à la face externe de la dure-mère dans la région cervicale. J'ai eu l'occasion d'examiner ce cas, grâce à la bienveillance du professeur Goldscheider (de l'hôpital Moabit, à Berlin) qui me l'a envoyé en 1895 pour l'examen anatomo-pathologique. Il me manque l'histoire de la maladie.

La tumeur correspondait aux VI[e] et VII[e] racines cervicales (fig. 18). Elle sié-

geait sur la face antéro-latérale de la moitié gauche de la moelle. Sa longueur était 21 mm., son maximum d'épaisseur dans le plan frontal 13 mm. 5, dans le plan sagittal 15 mm. 5. Elle affectait la forme ronde-ovale, sa consistance était dure, la surface lisse avec de petites exubérances. La face externe de la tumeur est presque verticale et à l'endroit où cette face fait place à la face



Fig. 18. — *Endothéliome de la moelle épinière.*
(La tumeur est vue par sa face antérieure, les lignes horizontales correspondent à une série de coupes prises pour l'examen microscopique.)

antérieure on constate un bord presque tranchant. Sur la face antérieure de la tumeur descend la VII[e] racine verticale bien amincie. La moelle épinière au niveau de la tumeur est comprimée, refoulée à droite et ramollie. Au niveau de la VII[e] racine cervicale, la moelle a pris la forme d'un ruban. Au niveau des

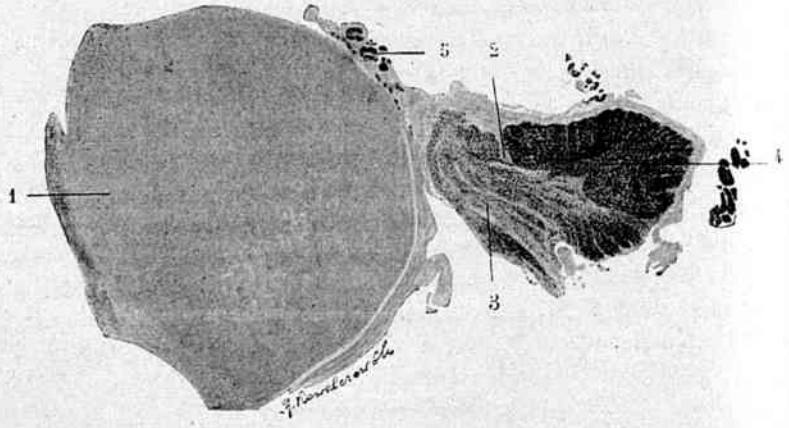


Fig. 19. — *Endothéliome de la moelle épinière.*
1. Tumeur. — 2. Sillon longitudinal antérieur. — 3. Moitié gauche de la moelle (dégénérée et atrophiée). — 4. Racine antérieure droite, corne. — 5. Racine antérieure.

V[e] et VI[e] racines cervicales postérieures la moelle épinière, dans la région des cordons postérieurs, présente un enfoncement (est-ce artificiel ? ou peut-être causé par l'accumulation du liquide céphalo-rachidien ?).

Examen microscopique. — La tumeur est un endothéliome.

Examen de la moelle épinière. — Les coupes coloriées par la méthode de Weigert et provenant des segments les plus comprimés (la VII[e] racine cervicale) montrent une configuration interne bien modifiée (fig. 19). Dans la moitié droite de la moelle on peut encore distinguer la substance blanche de la grise ; dans la moitié gauche cela est devenu impossible. La substance grise dans la moitié droite de la moelle présente les modifications suivantes : au lieu du réseau normal, on voit une masse grise indistincte parcourue par les fibres nerveuses modifiées avec les contours mal dessinés. On ne voit pas de cellules nerveuses. Les faisceaux de la substance blanche présentent des modifications considérables (démyélinisation, masses de myéline dégénérée, fibres nerveuses rompues). Là où les fibres nerveuses persistent encore en nombre suffisant (les zones périphériques des cordons antéro-latéraux, la région de faisceau pyramidal croisé, et la zone périphérique postérieure du cordon postérieur), on voit leur parcours en zigzag longitudinal (au lieu des coupes transversales).

La moitié gauche de la moelle est tellement dégénérée que la substance grise est devenue méconnaissable ; quant à la substance blanche, on y voit des masses plus ou moins grandes de la myéline claire ou plus grisâtre ou des fibres nerveuses rompues, courtes, à direction bizarre. Dans la partie postérieure du cordon latéral se voit un groupe unique de fibres à direction longitudinale normale.

Sur la coupe on voit des vaisseaux sanguins en nombre augmenté dans la moitié gauche de la moelle. Les cloisons ne sont pas épaissies comme c'était le cas plus haut. Les racines médullaires sont pour la plupart du temps bien conservées, à gauche elles présentent une faible démyélinisation. Les méninges sont molles, sans épaississement. Du côté gauche elles sont chiffonnées et accompagnent sur une certaine distance la tumeur. Par places elles adhèrent à cette dernière. Sur la face externe la tumeur est recouverte par la dure-mère qui lui adhère intimement. Pas de signes d'inflammation.

Bientôt à mesure qu'on s'éloigne un peu de l'endroit de maximum de compression néoplasique, les modifications de la structure médullaire et de la configuration interne commencent à disparaître. En remontant on voit déjà au niveau du pôle supérieur de la tumeur, c'est-à-dire au niveau du VI[e] segment cervical (la ligne 5, fig. 18), la substance grise reprendre sa forme normale. La moitié droite de la moelle au premier coup d'œil semble ne pas présenter de lésions. A l'examen plus attentif, on constate une certaine démyélinisation des cordons postérieurs surtout autour de la cloison longitudinale postérieure et une raréfaction au milieu de la corne antérieure droite. Du côté gauche comprimé par la tumeur en avant et de côté, la figure de la corne antérieure est presque normale avec le réseau bien conservé (les cellules nerveuses sont des deux côtés diminuées en nombre et à l'état de dégénérescence). Les cordons antérieur et latéral sont très amincis et présentent une dégénération à leur périphérie (dans le cordon antérieur une raréfaction ; dans le latéral, une sclérose presque complète surtout en arrière). La moitié droite de la moelle épinière a 7 millimètres de largeur à ce niveau, la moitié gauche 4 millimètres

seulement. La mieux conservée est la substance blanche autour de la corne postérieure. Dans le cordon postérieur gauche les lésions sont analogues à celles du côté droit (ici on commence à voir l'enfoncement dont on a parlé à propos de l'aspect macroscopique).

Sur toute la coupe se voient des cloisons épaissies et des vaisseaux dilatés. Par places les espaces périvasculaires sont élargis. Au niveau du Ve segment cervical (au-dessous de la ligne 4 dans la fig. 18), on ne constate pas de tumeur quoique la moelle y montre un certain degré d'aplatissement et la déviation de l'axe sagittal des cordons postérieurs. Une légère dégénérescence des cordons postérieurs le long de la cloison longitudinale postérieure.

Dans la région des IIIe et IIe segments cervicaux, on constate une dégénérescence diffuse peu accentuée de tout le cordon latéral gauche et plus profonde (scléreuse) de la zone périphérique bien étroite. Tout le cordon latéral gauche est plus mince que le droit. Les cloisons et les vaisseaux semblent être élargis ; de même les espaces périvasculaires et péricellulaires sont dilatés (d'une manière pathologique ?).

En descendant, on voit déjà dans la région du pôle inférieur de la tumeur la figure bien distincte dessinée par la substance grise et les contours sont bien accentués (fig. 20). Dans la moitié droite de la moelle on voit une légère dé-

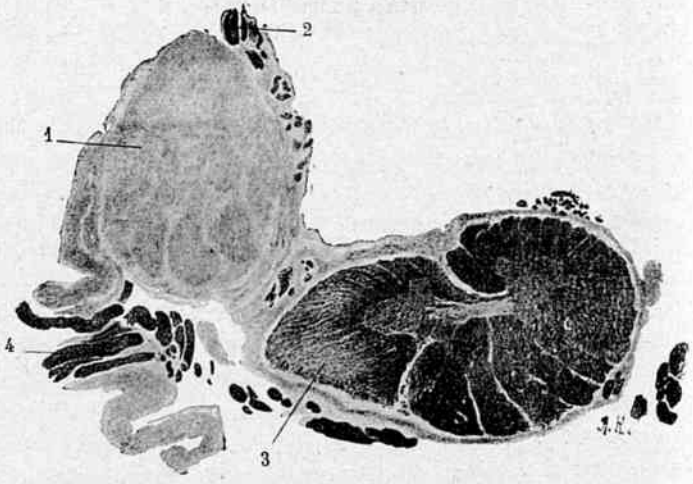


Fig. 20. — *Endothéliome de la moelle épinière.*
1. Tumeur. — 2. Racine antérieure. — 3. Cordon latéral gauche dégénéré. — 4. Racine postérieure.

générescence du cordon de Goll et de la partie externe du cordon latéral. La moitié gauche, à côté des lésions du cordon de Goll, présente encore une sclérose considérable de la voie pyramidale latérale et d'une zone assez large des cordons latéraux et antérieurs, tandis que la substance blanche qui entoure la grise est tout à fait bien conservée. Les cloisons sont partout élargies, les vaisseaux dilatés, les cellules nerveuses en petite quantité à l'état d'atrophie ; les racines bien conservées, par places, à gauche, un peu dégénérées. Le rapport

entre la tumeur et les méninges reste le même (extérieurement elle est recouverte par la dure-mère qui lui adhère intimement, intérieurement accompagnée par les méninges molles et par place adhérente à elles).

Au fur et à mesure qu'on descend un peu plus bas, ces lésions disparaissent vite. Déjà au niveau du Ier segment dorsal on voit uniquement la dégénérescence de la voie pyramidale gauche qui, sous forme de languette, se dirige en avant (fig. 21). Tout le cordon gauche est plus mince que le droit. Ces mêmes



FIG. 21

lésions peuvent être constatées dans toute la moelle dorsale, lombaire et sacrée. Dans cette dernière, la dégénérescence du faisceau pyramidal gauche est notablement moindre. Outre ces lésions, on a trouvé sur les différentes hauteurs de la moelle des formations qu'autrefois on attribuait à la catégorie des névromes. Dans la partie centrale du Ve segment dorsal on voit une formation elliptique ressemblant à la coupe d'un oignon. Elle comprime la substance blanche et grise dans toutes les directions et déforme ainsi toute la coupe. Un peu au-dessous (dans le VIe segm. dorsal), on voit de nouveau un mince faisceau des fibres nerveuses qui couronnent la face postérieure des cordons postérieurs. Des lésions pareilles, mais moins prononcées se constataient aussi dans le IVe segment lombaire. Il nous semble que ce sont des formations artificielles. produites pendant l'extraction de la moelle épinière de la colonne vertébrale Il est possible que dans ce cas la moelle soit plus fragile.

Les coupes colorées par d'autres méthodes ont démontré des lésions semblables.

La méthode de Marchi a démontré un faible degré de dégénérescence secondaire ascendante et descendante. En ascendant on voit une légère dégénérescence secondaire dans les deux cordons de Goll au niveau du IIe segment cervical. Il est étrange que cette lésion manque dans le VIe segment cervical (les lésions plus considérables sont-elles localisées dans les régions plus éloignées des voies longues ?). En outre, légère dégénérescence à la périphérie du cordon latéral gauche. En descendant, légère dégénérescence secondaire

des faisceaux pyramidaux latéraux de deux côtés. De plus, des masses noires dans les cordons antéro-latéraux plus nombreuses le long de la cloison longitudinale antérieure.

Les coupes colorées par l'hématoxyline, le carmin et le Van Gieson démontrent la nature de la tumeur : c'est un endothéliome. Elle adhère intimement à la surface interne de la dure-mère. Cette dernière envoie de courtes cloisons dans la tumeur. Les méninges molles tapissent dans une assez grande étendue la face interne de la tumeur. Par place seulement elles adhèrent légèrement à la tumeur. On a aussi constaté l'augmentation du nombre des vaisseaux dans la substance grise aussi bien que dans la blanche, dans le voisinage de l'endroit de compression et même dans quelques segments au-dessous et au-dessus de ce niveau. Les vaisseaux sont dilatés, gorgés du sang. Pas de signes d'inflammation.

Ce cas est donc, au point de vue anatomo-pathologique, un cas assez rare d'endothéliome extramédullaire. Quoique la tumeur ait eu pour point de départ la face interne de la dure-mère, par place elle était aussi adhérente aux méninges molles (du côté de la moelle). Dans ce cas également nous pouvions constater une disparition rapide de toute lésion dépendant de la compression sitôt que cette dernière cesse d'agir, au-dessous et au-dessus de la tumeur. Tandis que les coupes faites au niveau du maximum de la compression montrent des lésions très prononcées, celles situées au niveau des deux pôles de la tumeur présentent la configuration interne de la moelle presque normale : la substance grise dessine la figure habituelle et il n'y a que de faibles traces de ces lésions profondes. Il y a une légère dégénérescence secondaire ascendante et descendante presque exclusivement du côté de la tumeur. Les lésions provoquées par la compression portent le caractère de lésions mécaniques. Nulle part on ne peut constater d'altérations inflammatoires. Il faut assister ici encore sur la résistance considérable des racines. Malgré les dimensions de la tumeur et le haut degré de la compression, les racines médullaires du côté de la tumeur sont bien conservées et par place seulement montrent une légère décoloration. Du côté opposé de la tumeur, il n'y a pas même de ces faibles lésions.

Observation XVIII.

La malade S. Powe., âgée de 44 ans, est entrée à l'hôpital le 16 juillet 1907.

Il y a 2 ans 1/2, la malade a ressenti une douleur dans la région inférieure et externe de la moitié gauche de l'abdomen et dans la région de la crête iliaque gauche. Cette douleur n'était ni très forte, ni stable. Elle venait par accès surtout la nuit, durait quelques heures et disparaissait tout à fait sous l'influence des compresses chaudes. La douleur existait quelques semaines et puis a disparu complètement. Mais à ce moment la malade commençait à souffrir de douleurs assez vives dans la région de l'articulation du

genou gauche et du cou-de-pied gauche, accompagnées d'un gonflement de ces parties, qui tantôt persistaient, tantôt disparaissaient. Le gonflement a atteint un tel degré que la malade ne pouvait mettre ni de souliers, ni de bas. La marche était encore possible et ne causait pas de fatigue. La jambe gauche était lourde et faible. Ce ne fut que l'automne, il y a deux ans, que la malade tout d'un coup a perdu la possibilité de marcher. Elle raconte qu'un soir elle s'est couchée tout à fait bien portante et le second matin elle ne pouvait déjà exécuter aucun mouvement dans toutes les articulations des deux membres inférieurs. *La malade affirme avec toute certitude que le jour précédent elle marchait encore et que la paraplégie l'a frappée tout d'un coup.* A ce moment aucune douleur ou paresthésie dans les membres inférieurs ou le dos.

Cet état persista sans aucun changement presque neuf mois. La malade est entrée alors dans notre service où elle est restée pendant trois mois. Il paraît que sous l'influence du traitement (bains, massage), une amélioration a eu lieu et que la malade soutenue pouvait marcher. La malade est partie à Ciechocinek où, après deux bains, l'amélioration devint plus considérable. Après son retour à la maison, son état empira et bientôt la paralysie des membres inférieurs est devenue définitive. Depuis ce moment son état reste stationnaire. Depuis deux mois elle présente des paresthésies douloureuses dans la moitié gauche de l'abdomen et dans les deux hanches et des douleurs dans le sacrum et le côté gauche.

Les troubles urinaires (difficulté d'uriner) datent de quelques semaines aussi bien que la constipation (durant quelques plus de dix jours). Quelquefois au contraire il y a l'incontinence des matières fécales. Pas d'incontinence d'urine. Les dernières semaines elle souffre de crampes dans la jambe droite. Elle ne peut pas rester couchée sur le côté gauche parce qu'immédiatement apparaît une vive douleur. De même il lui est difficile de rester étendue ; elle garde la position couchée sur le côté droit.

Il y a deux ans, elle a perdu son mari. Elle a sept enfants bien portants. La dernière grossesse eut lieu au début de la présente maladie. Jamais malade auparavant. Pas d'antécédents héréditaires ou familiaux. Elle était marchande, devait beaucoup marcher et souvent restait avec les pieds mouillés.

État actuel. — La malade est de petite taille, mal nourrie. Rien de notable dans les organes internes. Les pupilles réagissent bien à la lumière. Les nerfs crâniens fonctionnent normalement. La force musculaire des membres supérieurs est bonne. Les réflexes tendineux et périostaux sont normaux. Les deux membres inférieurs sont paralysés presque complètement). Il ne reste qu'un mouvement minime d'extension dans les articulations des hanches et un peu meilleur dans celles des genoux). Il y a une tonicité musculaire exagérée dans les deux membres (dans le gauche plus que dans le droit) surtout dans l'articulation de la hanche gauche et dans les muscles fléchisseurs du genou gauche. Les réflexes patellaires sont très exagérés des deux côtés, à gauche de temps en temps trépidation de la rotule. Réflexes achilléens très exagérés, trépidation épileptoïde du pied des deux côtés.

Phénomène de Babinski très prononcé. Les réflexes abdominaux épigastraux sont assez vifs ; méso et hypogastriques du côté gauche sont conservés,

du côté droit manquent souvent. Abolition complète du sens des attitudes dans toutes les articulations des membres inférieurs (même dans les hanches). La colonne vertébrale est douloureuse à la pression au niveau du IX[e] segment dorsal. Une escarre grande comme une pièce de cinq francs s'est formée sur la face postérieure de la jambe gauche, trois plus petites dans la région de la malléole externe droite (toutes sont assez superficielles). Les membres sont cyanosés et froids.

La sensibilité (tactile, douloureuse et thermique) est abolie aux membres inférieurs et sur le tronc (deux à trois travers de doigt au-dessous de la ligne ombilicale) ; cette abolition n'est pas complète sur l'abdomen (la malade ressent la piqûre comme le toucher, le froid comme le chaud).

27 *juillet*.— Cette nuit un accès de fortes douleurs dans l'hypochondre gauche. L'accès a duré quelques heures.

5 *août*. — Hier il y avait l'incontinence de l'urine avec anesthésie de l'urèthre.

16. — L'incontinence de l'urine a cessé. Etat identique.

22. — La fonction de l'appareil urinaire reste bonne. Les membres inférieurs sans changement.

16 *novembre*. — (Depuis le 30 *juillet* jusqu'au 7 *octobre*, on injecte de l'arsenic à la malade.) Elle se plaint de la sensation de brûlure dans les deux membres inférieurs et de contractions spontanées spastiques dans les genoux. La paralysie est complète. Les dernières traces des mouvements sont disparues. Hypertonicité dans les mouvements passifs. Les réflexes tendineux sont très exagérés. Trépidation épileptoïde des rotules et des pieds. Phénomène de Babinski bilatéral.

Les gros orteils sont toujours étendus. Analgésie des membres inférieurs et de la partie inférieure de l'abdomen. La malade urine difficilement. Constipation.

9 *décembre*. — De fortes douleurs dans les jambes et sensation de constriction en ceinture dans la région abdominale. L'anesthésie atteint la ligne ombilicale à droite, à deux travers de doigt au-dessous de cette ligne à gauche (En arrière jusqu'à la crête iliaque). Les réflexes abdominaux supérieurs sont conservés, les autres abolis. La nuit il y a souvent des contractions spontanées dans les muscles des jambes, surtout à droite.

31. — Accès de douleurs dans le côté gauche au-dessus de la crête iliaque, douleurs et engourdissement dans les membres inférieurs surtout à droite, principalement la nuit. Aux mois de janvier et de février 1908, on lui a injecté du biiodure de mercure à 4 0/0 (8 fois).

11. — La malade se plaint de douleurs dans la fesse gauche. Plus de douleur dans le côté gauche. Paralysie complète des membres inférieurs. La tonicité musculaire dans toutes les articulations est exagérée. Trépidation épileptoïde de la rotule et du pied. Phénomène de Babinski. La sensibilité comme auparavant (on a constaté encore que la malade ressent quelquefois les fortes piqûres, le toucher et l'excitation thermique sur la face antérieure de la cuisse droite et la moitié droite de l'abdomen). En avant l'anes-

thésie arrive jusqu'à la ligne à deux travers de doigt au-dessous de l'ombilic, en arrière elle correspond à la crête iliaque. Le sens des attitudes est aboli dans les doigts des deux pieds, presque aboli dans les articulations du cou-de-pied ; la malade se trompe souvent en ce qui concerne les mouvements des genoux ; aux articulations des cuisses les mouvements sont bien perçus.

Escarre au début sur la fesse gauche.

11 *avril.* — Les bains électriques lumineux restent sans effet appréciable. Dans le genou droit fortes douleurs de brisement, engourdissement et douleurs dans tous les orteils droits, sensation de brûlure dans la cuisse droite. Des paresthésies moins prononcées dans la jambe gauche. Des crampes dans les jambes. Les troubles moteurs et sensitifs sont les mêmes. Le sens des attitudes dans les membres inférieurs aboli, la malade perçoit encore les mouvements de la hanche gauche (elle se trompe souvent quant à la droite).

2 *mai.* — Il y a trois jours, la nuit, elle ressentait de fortes douleurs dans le ventre (surtout à droite), sous le rein droit et dans les jambes. Elle ne dormit pas de toute la nuit. Hier les douleurs se sont calmées un peu. Aujourd'hui, engourdissement et crampes des jambes. Constipation. L'urine vient difficilement.

4. — Cette nuit fortes douleurs dans l'hypochondre gauche et dans le bas-ventre des deux côtés. Des contractions spontanées dans les deux membres inférieurs les jours et les nuits. Sensation de crampes dans le ventre.

La malade échange assez vite la position couchée ou assise, en se servant des mains. Les membres inférieurs sont toujours étendus, les pieds légèrement abaissés, les gros orteils en adduction et flexion dorsale. La position du gros orteil du côté droit frappe surtout notre attention, il est dévié en dehors à tel point qu'il forme avec le bord interne du pied un angle presque droit. Les mouvements actifs des membres inférieurs manquent complètement. La malade affirme que si elle se couche sur le côté droit, son membre droit se fléchit dans l'articulation de la hanche et du genou, tandis que le gauche reste étendu et se met légèrement en dehors. Dans la position couchée sur le côté gauche, le membre droit se fléchit également et couvre le gauche. Elle se trouve mieux étant couchée sur le côté droit ; sur le gauche, elle ressent des douleurs, de même que la position étendue sur le dos provoque les douleurs. La malade peut être assise mettant les jambes pendantes en dehors du lit ; elle doit pourtant s'aider avec les mains. Les mouvements passifs rencontrent un obstacle : l'hypertonicité musculaire dans le genou, elle disparaît dans les mouvements successifs. Cette tonicité est plus exagérée dans l'articulation du cou-de-pied (en même temps apparaît la trépidation épileptoïde). Les réflexes patellaires sont très exagérés (la percussion du dos du pied provoque la contraction du muscle quadriceps). On obtient le réflexe de Babinski en excitant les 2/3 externes du dos de pied. Le réflexe d'Oppenheim. Le rèflexe abdominal supérieur droit est conservé, le gauche et tous les autres abdominaux abolis.

Elle urine difficilement. Constipation. Les troubles sensitifs sont les mêmes.

Le maximum de douleurs est au niveau des Ve et VIe vertèbres dorsales (surtout la Ve).

7 *mai. Opération.*—On excise les Ve, VIe, VIIe et VIIIe arcs vertébraux dorsaux. La dure-mère se présente cyanosée et sans pulsation. L'hémorragie des muscles et des os est très considérable. Pour arrêter l'hémorragie on met un peu de gaze sous le IXe arc vertébral et alors la pulsation est revenue. On a mis la malade dans la position de Trendelenburg et on a incisé la dure-mère. Une grande quantité de liquide rachidien s'est écoulé. On n'a pas trouvé de tumeur. La moelle épinière est un peu aplatie et amincie. Les méninges molles légèrement troubles dans le portion proximale. Nulle part des adhérences. Au cours de l'opération, la respiration et le pouls sont normaux. Après l'opération la malade reste presque sans pulsation. On lui fait la transfusion hypodermique. Tendance aux vomissements.

8 *mai.* — La tendance aux vomissements diminue. L'affaiblissement général est considérable. Le pouls est régulier, mais peu tendu. Des douleurs moyennes dans le sacrum et le bas-ventre. Les jambes sont étendues. Les phénomènes spastiques sont moindres. Les réflexes patellaires sont vifs. Le phénomène de Babinski est notable.

9. — Dans la nuit, des vomissements. Pouls 120.

T. 36° 80. Affaiblissement. Grande soif. Fortes contractions dans les jambes. Paralysie complète spastique. La plaie est bonne. On voit la pulsation de la moelle.

12. — T. 37°. — Phénomènes spastiques considérables.

L'incontinence de l'urine et des matières fécales. Pouls 108. La plaie est bonne, pas de granulations.

15. — T. 37°4. Pouls, 112. Incontinence de l'urine et des matières fécales. De très fortes contractions des muscles des jambes. Phénomènes spastiques.

26. — T. 37°. Pouls 112. La malade est très pâle, amaigrie. Des vomissements après chaque repas. Incontinence des matières fécales et de l'urine avec anesthésie. La paraplégie est devenue flasque. Les réflexes patellaires sont faibles. Les achilléens sont assez vifs encore, mais moins vifs qu'auparavant. Babinski bilatéral. Les troubles sensitifs sont les mêmes.

Une grande escarre sur la fesse droite. Des fortes douleurs dans la moitié gauche. Des crampes dans les jambes.

La plaie n'a pas de pus, mais ne guérit pas.

1er *juin.* — Vomissements incoercibles. Même état.

6 *juin.* — Mort.

Autopsie. — Après l'incision de la dure-mère on a aperçu une tumeur fusiforme longue de 3 cent. 1/2 dans la région des Xe, XIe et XIIe segments dorsaux et en partie aussi dans celles de la Ire lombaire (fig. 22). La tumeur, au premier coup d'œil, fait corps avec la moelle épinière d'autant plus que les méninges molles passent immédiatement de la moelle sur la tumeur et que la tumeur n'adhère pas à la dure-mère. La moelle semble être à ce niveau un peu dilatée.

En haut la ligne de séparation entre la tumeur et la moelle est bien distincte. Quand on écarte avec le doigt le pôle supérieur de la tumeur on voit que

cette dernière comprime la moelle en arrière et à gauche vers la droite et avant. On le remarque mieux encore en faisant la coupe à travers le milieu de la



Fig. 22. — *Neuro-fibroangiome cavernoso-veineux de la moelle épinière.*

tumeur. La moelle épinière se présente sous forme d'un mince ruban, elle était évidement comprimée par la tumeur et déplacée à droite.

Presque toute la coupe est constituée par une masse néoplasique dont les dimensions étaient 1 cent. 3 : 0 cent. 85. Les dimensions de la moelle à ce niveau sont 0 cent. 1 : 0. 3 cent.

La tumeur se présente sous forme d'une masse grise rosâtre, qui, dans le voisinage de la moelle est compacte, mais dans les parties externes rappelle par sa structure les corps caverneux. En soulevant la tumeur, on peut se persuader qu'elle est tout à fait séparée de la moelle. Vers le haut et le bas la tumeur diminue graduellement de volume et fait place à la moelle.

Quant à la localisation de la tumeur, on constate que son pôle supérieur sous forme d'une languette atteint le niveau où la IX[e] racine dorsale quitte la dure-mère. A droite la racine ne contracte pas de relation avec la tumeur. A gauche, elle longe le sommet de la tumeur et creuse la dure-mère. Ce sommet se trouve presque 1 centimètre au-dessous du lieu de pénétration de la IX[e] racine dorsale postérieure dans la moelle. Les X[e] et XI[e] racines se trouvent du côté droit dans une cannelure qui constitue la limite entre la tumeur et la moelle, mais plus près de la première. La même chose peut-on dire de la partie supérieure de la XII[e] racine dorsale droite. Le pôle inférieur allongé correspond au lieu de pénétration des faisceaux supérieurs de la 1[re] racine lombaire postérieure dans la moelle.

Examen microscopique. — On a fait des coupes en série de toute la région

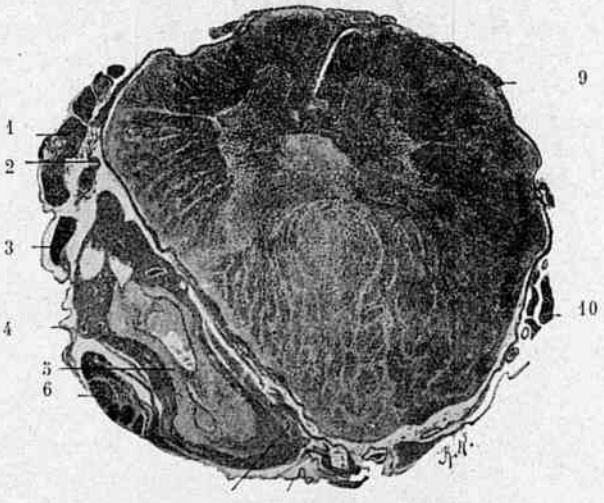


FIG. 23. — *Neuro-fibroangiome cavernoso-veineux de la moelle.*

1. Racine antérieure (en partie dégénérée). — 2. Arachnoïde. — 3. Racine antérieure (intacte). — 4. Arachnoïde recouvrant la tumeur. — 5. Tumeur. — 6. Racine postérieure (légèrement dégénérée). — 7. Racine postérieure (tout à fait dégénérée). — 8. Arachnoïde. — 9. Racine antérieure (intacte). — 10. Racine postérieure intacte.

de la moelle qui correspondait à la tumeur. Il s'y trouvait le IX[e] jusqu'au XII[e] segments dorsaux. Les coupes colorées par la méthode de Weigert puis par la fuchsine avec l'acide picrique (V. Gieson), présentent les lésions suivantes :

Dans la région qui correspond au pôle inférieur de la tumeur (XII[e] segment dorsal) les dimensions de cette dernière ne sont pas encore considérables (fig. 23). Elle adhère sous forme d'un corps allongé fusiforme à la moitié postérieure du cordon latéral gauche et au cordon postérieur. La moelle y est aplatie obliquement. Toute la coupe présente des lésions prononcées. La mieux conservée est la substance grise. Sa configuration est presque normale, le réseau de fibres myéliniques abondant. La substance blanche est dégénérée dans tous ses cordons, mais la moitié gauche de la moelle est plus clairsemée que la droite. La zone autour des cornes antérieures est relativement la mieux conservée. A côté de la dégénérescence on voit dans la substance blanche des raies claires. Ce sont des cloisons élargies qui renferment des vaisseaux dilatés et gorgés de sang. Les parois vasculaires sont un peu épaissies. Le nombre de vaisseaux de la substance grise est augmenté. Méninges sans modifications. Là où l'arachnoïde quitte la moelle pour passer à la tumeur, on voit qu'elle le fait en passant immédiatement sur la face postérieure de la tumeur. La tumeur y est libre et n'adhère pas à la méninge molle de la moelle. Sur la face dorsale de la tumeur se trouve une racine postérieure aplatie, allongée et en partie dégénérée. Sur la face antérieure de la tumeur également se trouvent les restes d'une racine presque tout à fait dégénérée, adhérente à la tumeur. D'autres racines présentent également une dégénérescence, mais à un moindre degré (à gauche, elles sont plus maltraitées qu'à droite).

Quant à la structure de la tumeur, la zone périphérique est plus intensivement colorée, elle est stratifiée, rappelle la structure de la méninge molle. La partie centrale est moins colorée et possède une structure du tissu conjonctif. Dans la zone périphérique, de même que dans la centrale, on voit un grand nombre d'espaces veineux dilatés, remplis de sang. A côté, on voit dans le sein de la tumeur des grands espaces vides, remplis en partie par une masse rosâtre amorphe sans aucune structure. Çà et là on voit dans cette masse des agglomérations de globules sanguins. Les globules se trouvent également dans le voisinage des parois vasculaires.

En remontant, les dimensions de la tumeur augmentent considérablement, elle devient pareille à un corps caverneux. En même temps la moelle perd sa configuration extérieure ; elle est très aplatie du côté gauche dans le sens oblique. La tumeur adhère principalement au cordon postérieur et au latéral gauche. Toute la périphérie de la moelle est ondulée. La dégénérescence vue sur la coupe est encore plus marquée. Dans la moitié gauche il ne reste que des traces de la substance blanche dispersées çà et là en petits îlots. Le mieux conservé est le cordon antérieur.

La tumeur par sa structure rappelle le corps caverneux. On y remarque un grand nombre d'espaces vides, des lacs. Ces espaces sont entièrement ou en partie seulement entourés par les parois, les cloisons. Celles-ci s'enfoncent parfois dans un autre lac et tout d'un coup s'arrêtent. Les lacs sont vides ou remplis par une masse rosâtre, amorphe. Par place on y remarque des petits îlots de cellules sanguines. Çà et là elles adhèrent aux parois vasculaires. A côté de ces espaces lacunaires vides ou presque vides on voit par place des es-

paces veineux très larges, remplis de sang. Du côté de la moelle la tumeur, dans une grande étendue est adhérente à la méninge molle. A ce niveau on voit une racine postérieure dégénérée englobée par la tumeur. Les méninges molles, l'arachnoïde de même que la pie-mère passent immédiatement sur la surface de tumeur. Elles la limitent ou constituent sa zone périphérique en se colorant intensivement (fuchsine).

Plus haut encore, au niveau des segments correspondant à peu près au Xe segment dorsal, la tumeur est très grande et garde sa structure caverneuse (fig. 24). Il est caractéristique que sur toute la périphérie de la tumeur on

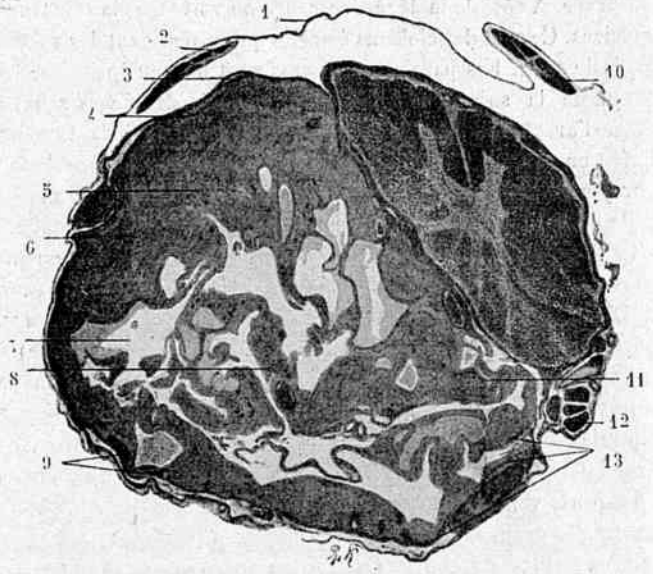


Fig. 24. — *Neuro fibroangiome cavernoso-veineux de la moelle.*
1. Arachnoïde. — 2. Racine antérieure (intacte). — 3. Pie-mère recouvrant la tumeur. — 4, 6, 8, 9, 11, 13. Traces de fibres radiculaires postérieures au sème de la masse néoplasique. — 5. Tumeur. — 7. La veineuse dans la tumeur. — 10. Racine antérieure (intacte). — 12. Racine postérieure (légèrement dégénérée).

voit des fibres nerveuses à myéline qui constituent évidemment les racines gauches postérieures. Ces fibres s'accumulent en faisceaux ronds ou courent en serpent autour de la tumeur. La tumeur en avant est adhérente à la moelle. La moelle y a souffert moins que sur les coupes situées plus bas. Elle y est aplatie aussi du côté gauche (une petite partie du cordon droit postérieur adhère à la tumeur). Les cordons antérieurs sont presque normaux. Les postérieurs sont les plus touchés. Le latéral gauche démontre une dégénérescence évidente, le droit à peine visible. La racine postérieure droite est considérablement dégénérée, l'antérieure droite sans lésion, la gauche antérieure légèrement touchée.

A mesure qu'on monte, la tumeur diminue de volume et la moelle en même temps reprend sa forme habituelle. On voit le pôle supérieur de la tumeur au

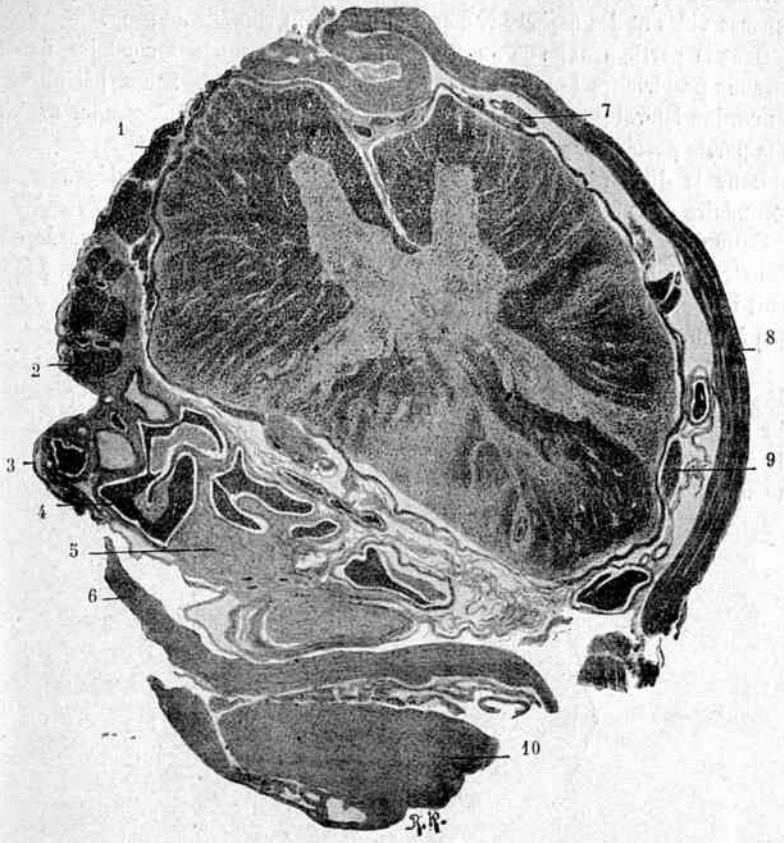


FIG. — *Neuro-fibroangiome cavernoso-veineux de la moelle épinière.*
1. Racine antérieure (presque normale). — 2. Racine postérieure (légèrement dégénérée). — 3. Arachnoïde recouvrant la tumeur. — 4. La veineuse remplie de sang. — 5. Tumeur. — 6. Dure-mère. — 7. Racine antérieure (légèrement dégénérée). — 8. Dure-mère. — 9. Racine postérieure (dégénérée). — 10. Dure-mère.



FIG. 26. — *Dégénérescence des cordons postérieurs et une faible dégénérescence de la voie cérébelleuse gauche.*

niveau de la partie supérieure du Xe segment dorsal (fig. 25). On y voit des espaces vides et des espaces veineux entièrement remplis de sang.

Dans la partie proximale on voit une dégénérescence secondaire dans les cordons postérieurs (surtout dans le gauche) et dans les zones périphériques du cordon latéral gauche. Dans la moelle cervicale la dégénérescence se limite à la partie postérieure du faisceau cérébelleux (fig. 26).

Dans la direction distale (depuis la tumeur), on voit une dégénérescence secondaire des voies pyramidales croisées.

Cette dégénérescence est moins prononcée que l'ascendante des cordons postérieurs. Le faisceau pyramidal gauche est plus lésé que le droit (fig. 27). On peut l'observer tout le long de la moelle lombaire et sacrale. Ici elle diminue peu à peu.

Les coupes colorées par la méthode de Marchi montrent des masses rondes dégénérées dans les cordons (de Goll) postérieurs et dans la partie postérieure du faisceau cérébelleux gauche dans la région dorsale et cervicale. Le nombre de masses à gauche est plus grand qu'à droite. Mais même à gauche ces masses ne sont pas très nombreuses, le tableau correspond à ceux que nous rencon-

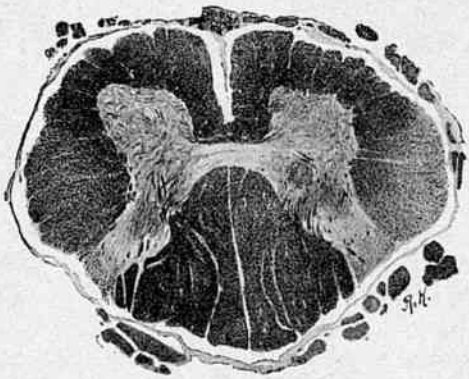


Fig. 27. — *Dégénérescence des voies pyramidales latérales.*
(Cette figure est dessinée de manière que la moitié gauche correspond en réalité à la droite et vice-versa).

trons dans les dégénérescences secondaires chroniques. En descendant on voit un petit nombre de masses dégénérées dans le faisceau pyramidal gauche.

Les coupes colorées par l'hématoxyline avec alun démontrent la structure fibreuse de la tumeur. Au point de vue d'histologie, la tumeur est *un neuro-fibrangioma cavernoso-venosum.*

Résumé. — Dans ce cas, il s'agit d'une femme de 44 ans, qui a ressenti des douleurs deux ans et demi avant son entrée à l'hôpital. Les douleurs ont débuté par la moitié gauche du bas-ventre et par la région de la crête iliaque. La douleur n'était pas forte et venait par accès. Puis est venue la sensation de tiraillement et le gonflement du genou et du cou-de-pied gauche de même qu'un affaiblissement de la jambe gauche.

Quelque temps après la malade, paraît-il, *a perdu complètement et tout d'un coup la possibilité de mouvoir ses jambes*. Cet état resta stationnaire pendant neuf mois. Après une cure de bains, amélioration notable. La malade soutenue pouvait marcher. Ensuite aggravation et paraplégie complète. Elle reste ainsi jusqu'à l'entrée à l'hôpital. Depuis deux mois des paresthésies douloureuses dans la moitié gauche de l'abdomen, dans les deux cuisses, douleur au sacrum et dans le côté gauche. Constipation, difficulté d'uriner. Depuis quelques semaines, crampes dans la jambe droite. Elle ne peut pas rester couchée sur le côté gauche.

Etat actuel. — Paraplégie presque complète de type spastique (tonus musculaire exagéré surtout dans la jambe gauche), réflexes tendineux exagérés, phénomène de Babinski. L'abolition de la sensibilité aux membres inférieurs et sur l'abdomen atteint un à deux travers de doigt au-dessous de l'ombilic. La IXe vertèbre dorsale est douloureuse. Escarre.

Pendant son séjour à l'hôpital, elle a ressenti des accès de douleurs très fortes, tantôt dans l'hypochondre gauche, tantôt dans les membres inférieurs (surtout dans le droit) ; sensations de brûlure des pieds, de serrement dans le ventre, des contractions spontanées des jambes surtout de la droite.

Les douleurs sont surtout fortes la nuit. Incontinence, ensuite rétention de l'urine. La paraplégie est complète. La tonicité musculaire exagérée, les membres tendus comme des cordes. Orteils fléchis dorsalement. La cure mercurielle reste sans effet. Les bains électriques lumineux et les injections arsenicales ne donnent aucune amélioration. La malade se plaint de douleurs brisantes dans le genou droit ; d'une sensation de brisement et l'engourdissement dans les orteils droits, de brûlures dans la cuisse droite. Dans la jambe gauche les paresthésies n'atteignaient pas un tel degré. Accès nocturnes de fortes douleurs dans le ventre, surtout à droite ; douleurs sous le sein droit. Contractions spontanées dans les deux membres inférieurs la nuit et le jour.

Avant l'opération on constata que la Ve vertèbre dorsale étaitla plus douloureuse. Les troubles sensitifs à droite dépassaient la ligne ombilicale.

La malade est restée dans notre service pendant dix mois avant que nous nous soyons décidés de l'opérer. L'absence de tout symptôme tuberculeux ou syphilitique et le résultat négatif de la cure spécifique faisaient éliminer ces maladies. L'évolution de la maladie, les fortes douleurs revenant par accès, les contractions spontanées dans les muscles des jambes, l'affaiblissement des membres tout au début de la maladie qui ensuite se transforma en paralysie complète, l'hypertonicité musculaire, les troubles sensitifs profonds et franchement délimités, tous ces traits parlaient en faveur d'une compression de la moelle épinière.

Certains symptômes pourtant nous ont paru assez étranges, et surtout la perte rapide de la faculté de marcher attirait notre attention. La malade affirme en toute certitude qu'à la fin de la première année de la maladie *elle s'est couchée avec les jambes normales et le matin suivant se réveilla tout à fait paralysée des membres inférieurs*. La veille de cet accident elle marchait bien (Auparavant elle souffrait seulement de douleurs, la jambe gauche était légèrement affaiblie). Un certain temps après les membres se sont un peu améliorés, puis l'état s'empira et est resté tel définitivement. Ensuite ont disparu les faibles traces mêmes des mouvements des jambes.

Il faudrait aussi attirer l'attention du côté des paresthésies et des douleurs : elles ont été extrêmement diverses et mobiles. La malade se plaignait de la sensation de brûlure, de serrement, de brisement, d'engourdissement tantôt dans le ventre, tantôt dans les côtés, tantôt dans les fesses ou différentes parties des membres inférieurs. Ces symptômes s'accentuaient la nuit. Les contractions spontanées dans les muscles lui étaient très pénibles. La malade soutenait toujours que la position couchée sur le côté gauche lui était surtout difficile.

Vu la limite de l'anesthésie au-dessus de la ligne ombilicale, nous pensions que la tumeur correspondait à peu près au VIIe segment dorsal. On a enlevé les arcs vertébraux de la Ve jusqu'à la VIIIe vertèbre dorsale, sans trouver pourtant la tumeur. Après l'opération les symptômes spastiques ont persisté (généralement après l'opération état flasque des muscles. La plaie guérissait par première intention. La malade maigrissait toujours et devenait de plus en plus faible. Vomissements après chaque repas. Fortes douleurs dans l'hypochondre gauche et dans la moitié gauche du ventre. Escarres profondes sur la fesse. Mort trois semaines après l'opération.

L'autopsie montra une tumeur longue de 3 cent. 1/2 au niveau des Xe, XIe et XIIe segments dorsaux en partie aussi de la Ire lombaire. La tumeur adhérait à la face postérieure et latérale gauche de la moelle épinière. Les méninges molles passaient immédiatement de la moelle sur la tumeur, de sorte que les deux semblaient uniques. Le pôle supérieur de la tumeur correspondait au lieu de sortie de la IXe racine dorsale hors de la dure-mère. La tumeur se trouvait donc immédiatement au-dessous du bout inférieur de la plaie opératoire.

L'examen microscopique de la tumeur démontra qu'il s'agissait d'un cas très rare de tumeur extramédullaire, *d'un neurofibrangiome cavernoso-veineux* précisément.

D'après les dessins ci-joints, on voit que la tumeur avait une structure caverneuse. Les cavernes sont remplies de sang dans la partie supérieure

et inférieure de la tumeur. Dans les parties moyennes elles sont complètement vides ou remplies en partie seulement par une masse amorphe ; ça et là vers les parois on rencontre quelques globules sanguins. La zone périphérique de la tumeur est constituée par un tissu se colorant intensivement par la fuchsine, c'est la pie-mère. L'arachnoïde, en quittant la moelle passe sur la face postérieure de la tumeur et la recouvre. Là où la tumeur touche la moelle, les méninges molles se sont accolées intimement. A la périphérie de la tumeur on voit dispersés ça et là des îlots des fibres radiculaires. *La tumeur s'est développée évidemment à la racine postérieure gauche.* Dans le tissu de la moelle même on voit seulement des lésions provenant de la compression. Nulle part des traces de processus inflammatoire. Les cloisons sont épaissies. Les vaisseaux sont dilatés. Les racines adhérentes à la tumeur sont dégénérées en partie, les autres beaucoup moins. La moelle est aplatie, on y constate une dégénérescence localisée principalement dans les cordons postérieurs et dans le latéral gauche. A côté de cela on a constaté dans ce cas une dégénérescence secondaire bien accentuée, l'ascendante plus marquée encore que la descendante. La dégénérescence ascendante frappe les cordons postérieurs (surtout celui du côté gauche) et le faisceau cérébelleux gauche. La descendante frappe les faisceaux pyramidaux latéraux (surtout du côté gauche).

Au point de vue histopathologique la tumeur est une rareté.

Observation XIX.

Le malade A. G., âgé de 49 ans, est entré à l'hôpital de Jésus-Christ le 8 janvier 1900 dans le service des maladies internes (1).

Le malade se plaint de douleurs dans les membres supérieurs : ce sont des sensations de brûlure et des picotements. Les douleurs naissent dans la partie supérieure de la colonne vertébrale et de là vont jusqu'aux doigts des mains. Cet état dure depuis deux mois. Le malade attribue sa maladie à un coup de froid. Il fut contraint de faire un long voyage dans un train de marchandises pendant un grand froid. Au commencement il marchait tout à fait bien et pouvait travailler des mains quoique avec une certaine difficulté. Il n'avait point de douleurs dans les jambes. La force musculaire dans les bras diminua peu à peu. Trois jours avant son entrée à l'hôpital, il a remarqué l'affaiblissement des jambes. Quand il quittait sa voiture pour entrer dans une maison, on devait le soutenir des deux côtés. Il est marié. Quatre enfants bien portants. Il y a 19 ans ulcération du pénis qui a guéri vite. Pas d'éruption. Les fonctions de la vessie et du rectum sont normales.

Etat actuel. — Le malade est bien conformé, assez bien nourri. Il se meut avec difficulté dans son lit. Il ne peut pas se lever sans aide. Il ne peut rester

(1) Je dois cette observation à l'obligeance du Dr Maliniak.

debout, on le soutient ou il s'appuie sur le lit. Il marche avec difficulté en chancelant. Etant couché, il peut assez bien mouvoir ses membres inférieurs. La force des mouvements est assez bonne. De temps en temps, courts tressaillements musculaires dans les jambes. Pas d'atrophie musculaire. Le réflexe patellaire est conservé. Le plantaire faible. Tonus musculaire normal. Les membres supérieurs fléchis au coude et rapprochés vers le tronc (dans cette position les douleurs sont moindres). Doigts fléchis. Muscles interosseux atrophiés surtout dans premier espace. De même le muscle thénar (surtout le droit). Les muscles aux membres supérieurs sont flasques. Le malade ne peut pas étendre les doigts. L'abduction et l'opposition du gros doigt droit est impossible (à gauche ce mouvement persiste, mais peu énergique). L'extension de la main droite est abolie, à gauche elle est faible. Les mouvements des articulations du coude et de l'épaule sont conservés quoique faibles. Les nerfs périphériques ne sont pas douloureux. Réflexes des muscles triceps abolis. La colonne vertébrale dans la région cervicale inférieure et dorsale supérieure est douloureuse à la pression. Quand on fait asseoir le malade, les douleurs dans les bras apparaissent. Les mouvements de la tête sont peu étendus. Pas de rigidité de la nuque. Les pupilles sont inégales, la droite plus large que la gauche. Elles réagissent lentement à la lumière. Les nerfs crâniens, à part cela, sont normaux.

Les réflexes abdominaux et crémastériens sont abolis.

13 *janvier*. — Fortes douleurs dans les bras, sensation de brûlure comme si l'on mettait du sable chaud. Fonction urinaire normale. Constipation.

15. — Incontinence de l'urine (la nuit). Les douleurs sont les mêmes. La sensibilité tactile est assez bien conservée. Analgésie complète des membres inférieurs et supérieurs dans leur région du coude.

16. — Les douleurs des bras diminuent. Il ne peut pas marcher. Les réflexes patellaires sont conservés.

17. — La vessie est fortement dilatée. La paralysie des membres inférieurs est complète. Les réflexes patellaires sont abolis. L'anesthésie sur le tronc arrive jusqu'à la IVe côte. Thermoanesthésie.

19. — Au-dessus de l'articulation du cou-de-pied gauche est apparue une vésicule. L'anesthésie en avant arrive jusqu'à la IVe côte, en arrière à la Ve apophyse épineuse. Engourdissement des jambes.

20. — Escarre fessière.

22. — Le ventre est ballonné. Des douleurs courtes, des tiraillements passent dans les jambes.

24. — Douleurs brûlantes aux mains. Rétention de l'urine et des matières fécales.

26. — Pas de douleurs. Ventre ballonné. Hoquets. Pouls petit, rapide. Le soir, le malade est mort.

A l'autopsie on a constaté des masses néoplasiques, situées en dehors de la dure-mère et recouvrant la moelle dans sa région cervicale inférieure. Le bout supérieur de la tumeur correspondait à la VIe racine cervicale, l'inférieur à la Ire dorsale (leur lieu de sortie de la dure-mère).

La tumeur appartient à l'espèce de *sarcome à petites cellules rondes.*

On constate les foyers de lésions principalement dans la région du Ier segment dorsal. Les masses néoplasiques s'y trouvent à droite en dehors de la dure-mère et correspondent au cordon latéral et postérieur. La configuration extérieure de la moelle est normale. La figure de la substance grise et des cordons de la blanche est bien conservée. Les coupes colorées par la méthode de Marchi (fig. 28) démontrent deux grands foyers dans les faisceaux pyramidaux latéraux. Par leur large base, ils sont orientés en dehors et de là s'enfoncent dans la moelle par des faisceaux et des taches grandes et irrégulières. Le caractère histologique correspond à celui décrit plus haut (V. obs. IX, X, XII).

La même structure alvéolaire des foyers se répète ici : grand nombre d'alvéoles vides, larges ; masses rondes, produit de dégénérescence des fibres nerveuses ; vaisseaux dilatés remplis de sang. A part çà on remarque deux petits foyers ronds nécrobiotiques dans le cordon latéral droit près de la subs-

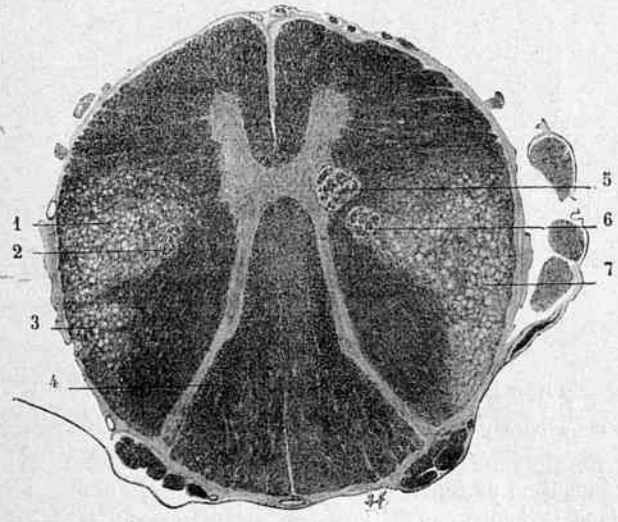


FIG. 28.

1. Foyer de lésion dans le cordon latéral gauche. — 2. Petit foyer nécrotique. — 3. Continuation du foyer alvéolaire. — 4. — Dégénérescence de la zone radiculaire gauche. — 5, 6. Foyer nécrotique dans le cordon latéral droit. — 7. Foyer dans le cordon latéral droit.

tance grise. On voit un foyer pareil dans le cordon latéral gauche. Çà et là sont dispersées les petites masses noires peu nombreuses. On remarque aussi une légère dégénérescence dans la zone radiculaire de deux cordons postérieurs. Le méninges molles ne sont pas modifiées. Les racines sont normales.

La coupe faite dans le VIIe segment cervical ne démontre pas de foyers de lésion. Presque toute la coupe est couverte de mailles larges, claires, de fibres myéliniques (gonflées ?), surtout distinctes dans la région des cordons latéraux. Bien évidente est la dégénérescence des zones radiculaires dans les deux cordons postérieurs, surtout dans le gauche. A mesure qu'on monte,

la dégénérescence se déplace vers la ligne médiane, vers les faisceaux de Goll, elle reste pourtant sur la ligne de démarcation entre ce faisceau et celui de Burdach. Dans tous ces segments cervicaux on ne voit plus de foyers alvéolaires bien formés. L'exception constitue le III[e] segment cervical (fig. 29). On y voit deux foyers du type alvéolaire à peine distincts, un dans le cordon latéral gauche, l'autre, dans les cordons postérieurs près de la partie antérieure de la cloison longitudinale postérieure.

A côté de ces foyers du type alvéolaire on remarque aussi dans le cordon atéral gauche deux ou trois foyers qui s'enfoncent sous forme de coins dans la profondeur de la moelle. Ces foyers sont d'une autre structure, ils renferment une mosaïque de cellules granuleuses fraîches ou détruites.

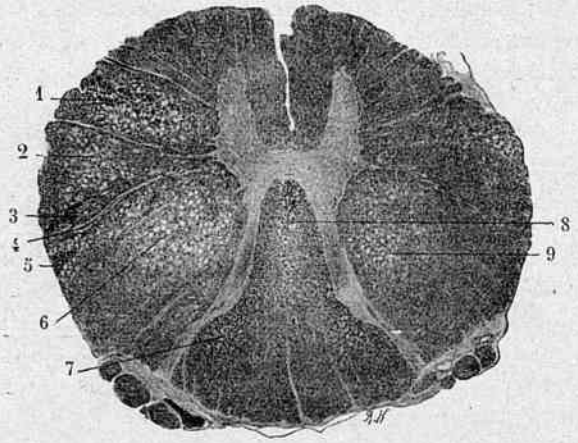


FIG. 29.

1. Foyer en coin dans le cordon latéral gauche. — 2. Foyer alvéolaire. — 3. Foyer en coin. — 4. Vaisseaux dilatés. — 5. Foyer en coin. — 6. Foyer alvéolaire. — 7. Zone radiculaire gauche dégénérée. — 8. Foyer allongé alvéolaire avec des masses dégénérées. — 9. Foyer alvéolaire dans le cordon latéral droit.

En descendant, on ne constate plus de foyers de lésion ni dans la moelle dorsale, ni dans la lombo-sacrée. Pas de dégénérescences secondaires dans la moelle dorsale. Dans la moelle lombo-sacrée on constate une faible dégénérescence dans les deux faisceaux pyramidaux latéraux (dégénérescence des segments plus éloignés de la voie pyramidale ?).

Sur les coupes colorées par la méthode de Weigert et de V. Gieson, on voit dans la région ci-dessus mentionnée (dans le premier dorsal) des lésions caractéristiques pour les foyers alvéolaires. Beaucoup de mailles larges, en partie vides, des masses grandes rondes, etc. Les coupes coloriées par la méthode de Weigert démontrent à côté des foyers dans les cordons latéraux d'autres situés dans les cordons postérieurs (la région de commissure et des zones radiculaires) et dans les antérieurs (le fond et le centre en partie). Les vaisseaux en nombre augmenté. Pas de lésion inflammatoire bien distincte. Les cellules de la substance grise (les coupes coloriées par la méthode V. Gieson) sont défor-

mées. Les méninges molles, normale. Les racines biens conservées. Quelques-unes du côté de la tumeur) légèrement dégénérées.

Résumé. — Il s'agit dans ce cas d'un malade de 49 ans qui a ressenti au début des douleurs dans la partie supérieure de la colonne vertébrale et dans les omoplates. Les douleurs depuis ces parties se propageaient jusqu'aux doigts. Peu à peu la force musculaire des mains diminua, ensuite celle des jambes. L'état du malade au moment de son entrée à l'hôpital était le suivant : il ne pouvait pas marcher sans aide. Soutenu il marchait en chancelant. Tonus musculaire des jambes normal. De temps en temps des secousses musculaires. Membres supérieurs fléchis au coude et rapprochés du tronc. Atrophie des petits muscles des mains. Affaiblissement des membres supérieurs, surtout des segments distaux. Réflexes des muscles triceps abolis. Pupille droite plus large que la gauche. Les douleurs des membres supérieurs tantôt croissaient, tantôt diminuaient. Anesthésie complète des jambes et des régions du coude. Incontinence de l'urine. Paralysie complète des jambes avec abolition des réflexes patellaires et anesthésie jusqu'à la IVe côte. Escarre. Rétention d'urine et de matières fécales. Le malade est mort trois semaines après son entrée à l'hôpital.

L'autopsie a démontré la présence d'une tumeur de la dure-mère. Le sommet de la tumeur correspondait à la VIe racine cervicale, le bout inférieur à la Ire dorsale. L'examen microscopique démontra des lésions en foyer localisées surtout dans le Ier segment dorsal. On y voyait deux grands foyers du type alvéolaire dans la zone périphérique des deux cordons latéraux et d'autres petits nécrobiotiques dans le cordon latéral droit. A part cela, une faible dégénérescence des zones radiculaires dans les cordons postérieurs. En sens ascendant, la dégénérescence se déplaçait vers la cloison paramédiane. La moelle cervicale était libre de foyers excepté au IIIe segment; on voyait un foyer alvéolaire dans le cordon latéral gauche et un second dans les cordons postérieurs, près de la commissure. A part ces foyers on en constatait d'autres dans le cordon latéral gauche sous forme des coins allant de la périphérie vers la profondeur. Ces coins étaient constitués par les cellules granuleuses. En descendant dans la moelle dorsale, on ne constatait ni foyers ni dégénérescence secondaire. Dans la moelle lombo-sacrée pourtant se voyait une faible dégénérescence des faisceaux pyramidaux latéraux.

Méninges molles sans lésions. Racines normales. Nulle part on ne constatait de lésions inflammatoires.

Ce cas était assez facile à diagnostiquer. Le tableau clinique y était typique pour une affection connue sous le nom de *pachyméningite cervicale hypertrophique* (douleurs irradiantes de la colonne vertébrale vers les

mains, affaiblissement des membres supérieurs avec atrophie musculaire, affaiblissement suivi de paralysie complète des jambes, troubles urinaires et de la défécation, anesthésie des jambes et du tronc jusqu'à une certaine limite et aux membres supérieurs, anesthésie des zones radiculaires). Il était évident qu'il s'agissait d'une compression de la moelle cervicale inférieure de plus en plus croissante.

Il est connu aujourd'hui que cette affection, décrite par Charcot, la plupart du temps se présente après la mort comme un processus syphilitique ou néoplasique. Le malade a constaté il y a 19 ans une ulcération sur le pénis qui a vite guéri. Il était donc difficile de dire définitivement si nous avions affaire à une affection spécifique ou néoplasique.

L'autopsie démontra l'existence d'une tumeur au dehors de la dure-mère.

Dans ce cas également les lésions de la moelle même étaient minimes. Dans les régions correspondantes à la tumeur, la moelle conservait sa forme et la configuration de la substance blanche et grise était normale. Méninges et racines intactes. Dans les deux cordons latéraux, étaient des foyers alvéolaires qui par leurs bases correspondaient à la périphérie et de là s'enfonçaient en languette dans la moelle. Ces foyers avaient une structure analogue à celle observée dans les IXe, X^{e} et XIIe cas.

On y constatait beaucoup de mailles larges et vides et des fibres nerveuses gonflées. Cette lésion n'était pas bien profonde puisqu'elle n'a pas engendré une dégénérescence secondaire ascendante (une légère dégénérescence dans les cordons postérieurs dépendait de la lésion des zones radiculaires des cordons postérieurs et non de ces foyers). La moelle au-dessous de la tumeur montrait un fait paradoxal : dans la partie dorsale il n'y avait pas de dégénérescence secondaire, tandis que la lombo-sacrée en présentait dans les faisceaux pyramidaux latéraux (la dégénérescence des parties de la voie pyramidale les plus éloignées de l'endroit comprimé, mais les moins résistantes au point de vue de la trophicité). Dans notre IXe observation il y avait un fait analogue.

Il est impossible d'expliquer la paralysie par les deux foyers localisés dans les cordons latéraux ; de même l'anesthésie et les troubles profonds des sphincters ne pouvaient pas être mis sur le compte des deux foyers précités. Il faut donc supposer qu'à côté de ces lésions se sont produites d'autres modifications dans le tissu nerveux, inconnues pour le moment, qui ont engendré l'abolition des fonctions sans toutefois donner de lésions histologiques constatables.

Il faut insister sur le fait que les foyers alvéolaires se trouvaient non seulement au niveau de la tumeur, mais aussi à une assez grande distance de cet endroit. On les a constatés dans le IIIe segment cervical. A

côté des foyers anciens alvéolaires on en remarquait de plus frais en forme de coins constitués par les cellules granuleuses. Il faut, il nous semble, ranger ces foyers parmi les foyers nécrobiotiques.

Ici également on n'a pas pu constater de signes inflammatoires.

OBSERVATION XX.

La malade H. L., âgée de 45 ans, est entrée à l'hôpital le 6 septembre 1906.

Il y a trois ans, la malade commençait à éprouver une vive douleur dans la jambe droite ; la douleur ne la quittait pas jour et nuit. La malade pouvait encore marcher en boitant. La douleur se localisait au début dans la jambe, puis a envahi le genou droit et la hanche droite. La jambe droite était assez raide. Les mouvements dans l'articulation de la hanche sont limités depuis trois ans. Les douleurs de la jambe droite persistent jusqu'au moment actuel. Il y a neuf semaines la jambe gauche est devenue douloureuse. En même temps sont apparus les maux de tête localisés dans la moitié gauche (dans la région fronto-temporale), les douleurs de l'épaule et du côté gauche. Il y a deux ans, ptosis de la paupière gauche sans autres symptômes (le ptosis a disparu sept mois plus tard ; traitement iodé et injections). Il y a un an la malade ne pouvait pas tourner son œil droit en dehors (ce symptôme dura cinq mois). Jamais de vomissements. A présent la malade se plaint de douleurs de la moitié gauche de la tête. Elles sont plus fortes la nuit. Outre cela, douleur de toute la jambe gauche, sensation de tiraillement dans la droite, manque d'appétit, diarrhée. Elle a eu deux enfants dont l'un est mort (convulsions), l'autre mort-né avant terme.

État actuel. — La malade, d'une taille moyenne, a un mauvais état général La percussion de toute la moitié de la tête est douloureuse. La fente palpébrale droite est toujours plus étroite que la gauche. Les mouvements du globe oculaire sont limités en dehors, abolis en haut et en bas, normaux en dedans. Globe oculaire droit normal. La pupille gauche est plus grande que la droite. Le fond de l'œil est normal. La réaction à la lumière est minime dans l'œil droit, abolie dans le gauche. Pas d'autres troubles dans le fonctionnement des nerfs crâniens.

Membres supérieurs. — Les mouvements du membre droit sont normaux. Il vainc avec difficulté une résistance. Le membre gauche ne peut pas être soulevé même jusqu'à la ligne horizontale à cause des douleurs. D'autres mouvements de ce membre (au coude, à la main et aux doigts) sont également affaiblis (à cause des douleurs comme elle dit). La sensibilité est intacte. Les réflexes du muscle triceps sont vifs, les périostaux de même, pas d'atrophies.

Membres inférieurs. — La malade marche en boitant du côté droit, comme si elle avait la coxite. Les mouvements dans l'articulation de la hanche sont presque complètement impossibles, mieux conservés sont ceux de l'articulation du genou (douleurs). Le cou-de-pied droit se meut avec facilité. Du côté gauche les mouvements de la hanche et du genou sont beaucoup plus larges et

faciles qu'à gauche (il n'y a pas de douleurs tellement fortes). Les réflexes patellaires et achilléens sont très vifs. Le plantaire, vif, normal. Sensibilité, conservée. Pas d'ataxie. La pression sur les troncs nerveux et les os est douloureuse.

Réflexes abdominaux, très faibles.

On a administré le traitement spécifique (injections d'iodure de potassium).

La malade se plaignait toujours de maux de tête et de vertiges, de bourdonnements d'oreille, de fortes douleurs des membres inférieurs et de l'articulation de la hanche droite. Pendant un certain temps la malade éliminait beaucoup d'urine (normale).

Le diagnostic fut posé de syphilis cérébrale et de diabète insipide. Le traitement spécifique a donné seulement l'amoindrissement des douleurs pendant un certain temps et l'amélioration de la marche, la malade ne boitait pas. Peu après l'état s'empira de nouveau. La malade est tombée en voulant quitter le lit et ne put se relever seule. La douleur de la jambe droite est réapparue, puis aussi la douleur sous le genou gauche. Depuis ce moment la malade en marchant devait se servir d'une canne. Ce n'est que quelques jours avant son retour à l'hôpital (au mois de février 1907, qu'elle pouvait lentement traverser la chambre. Fortes douleurs dans les deux membres inférieurs, surtout dans le droit.

Depuis quelques semaines, douleurs dans le membre supérieur gauche. Douleurs dans la région lombaire et du côté gauche. Elles durent jour et nuit. Vertiges, bourdonnements d'oreille. Depuis quelques semaines diplopie. L'œil gauche voit comme à travers un nuage. Un léger ptosis à droite. Pas de troubles urinaires et du côté du rectum.

Etat actuel (février 1907). — L'ouïe est affaiblie. Le sens du goût troublé (ne reconnaît pas le doux et le salé). Ptosis à droite. Presque pas de mouvements en dehors dans son œil gauche, difficilement elle lève et baisse le globe oculaire. La pupille droite réagit difficilement à la lumière, la gauche ne réagit point, elle est plus large que la droite. Le fond de l'œil est normal.

Membres supérieurs. — Le membre gauche est soulevé avec peine à cause de douleurs dans l'articulation de l'épaule. Les autres mouvements dans ce membre sont aussi plus lents que du côté opposé. En exerçant une résistance, on s'aperçoit que les deux membres sont faibles surtout celui à gauche. La sensibilité est normale. L'avant-bras et le bras gauche sont très douloureux ; le moindre mouvement ou faible toucher provoque des douleurs. Les réflexes sont assez vifs.

Membres inférieurs. — Quand elle soulève le membre droit, elle ressent une forte douleur dans l'articulation de la hanche et dans tout le membre. En répétant cela à gauche, la douleur se limite au-dessous du genou. Les mouvements du genou, du cou-de-pied et des doigts à droite sont plus faibles qu'à gauche. Tous ces mouvements, la malade les exécute lentement, avec peine, en se plaignant des douleurs. Les deux membres sont faibles, mais plus fortement le droit.

La pression de l'articulation de la hanche droite, de l'hypochondre droit et de la colonne vertébrale dans la partie dorsale est douloureuse. La sensibilité est intacte. Les réflexes patellaires exagérés (le droit plus vif), les achilléens faibles. Les plantaires normaux. La malade marche, mais avec des grandes précautions, lentement, en se plaignant de douleurs. Sa marche rappelle celle des malades souffrant de coxite ou d'ischias. Elle reste le plus volontiers couchée sur le dos. Elle pleure souvent, se plaignant des douleurs. On lui a administré les frictions mercurielles (45 à 3 0/0). L'amélioration fut considérable. La malade a commencé d'éprouver une sensation de froid dans sa jambe droite (comme si elle se trouvait plongée dans la neige).

Au mois de mai 1907, elle a quitté l'hôpital, mais y est retournée au mois de juin. Depuis un certain temps, douleurs en ceinture dans la moitié inférieure du tronc (la malade ne peut ni dormir, ni manger, se nourrit d'un peu de thé).

État actuel. — Les deux pupilles ne réagissent pas à la lumière. Les membres supérieurs sont au même état. Les membres inférieurs ne sont plus douloureux pendant les mouvements. Les mouvements passifs démontrent une moindre mobilité de l'articulation de la hanche droite, une certaine rigidité. Les mouvements dans d'autres articulations sont normaux. Le réflexe patellaire droit est plus vif que le gauche. Les achilléens sont faibles. Au membre inférieur gauche, la malade souvent ne reconnaît pas les piqûres. La sensibilité, excepté en cela, est normale. Le ventre est très douloureux (le moindre contact est douloureux). La veille de sa mort la malade a eu des douleurs paroxystiques au ventre. Le lendemain elle a perdu connaissance ; son membre supérieur droit fut pris de mouvements convulsifs, l'écume est apparue dans la bouche. Ces accès durait plus de trois heures. Puis le membre supérieur droit tremblait pendant quelques minutes, la respiration était stertoreuse, écume dans la bouche.

Le membre supérieur droit levé passivement en haut retombe inerte. La malade ne réagit point ou faiblement quand on l'appelle. Elle est morte le 25 juin 1907.

Autopsie. — Déjà avant l'incision de la dure-mère on pouvait voir la modification de la configuration extérieure de la moelle : elle était comme gonflée par place. C'était surtout dans sa région dorsale. De plus on sentait à travers la dure-mère, sur la face postérieure, des petites tumeurs situées à différents niveaux. Après l'incision de la dure-mère on constata que les méninges molles étaient considérablement troublées et un peu épaissies tout le long de la moelle. Sur la face interne de la dure-mère, on voyait de petites tumeurs de 2 à 3 millimètres, dispersées çà et là. Les plus petites n'adhèrent pas aux méninges molles et ne font dans la moelle que des enfoncements peu profonds. Dans la région dorsale moyenne et supérieure, il y a des tumeurs plus grandes (maximum 1 cent. de longueur) ; elles naissent également sur la face interne de la dure-mère et adhèrent aux méninges molles (le microscope a démontré que dans un endroit seulement la gomme a pénétré dans la moelle ; voir plus bas). Dans le cerveau on constata les méninges troublées et une tumeur dans la circonvolution pariétale gauche inférieure. La tumeur était adhérente à la dure-

mère, dure à la palpation ; le tissu cérébral ambiant est ramolli. Les vaisseaux sur la base du cerveau sont sclérosés. On ne trouve plus de tumeurs ni sur les coupes frontales à travers tout le cerveau, ni sur celles passant par l'arbre de vie du cervelet.

Poumon gauche adhérent. Dans le sommet droit quelques petits tubercules. Dans la vésicule biliaire, plus d'une dizaine de calculs.

Examen microscopique. — Les coupes coloriées par la méthode de Weigert ne démontrent pas de lésions dans les segments cervicaux supérieurs (I-II). On y voit seulement une certaine raréfaction dans la zone périphérique des cordons antérieurs est un petit foyer en forme de coin.

Le III[e] segment cervical est déjà un peu déformé intérieurement, on y constate des enfoncements sur la périphérie du cordon latéral gauche et des cordons postérieurs. En outre une raréfaction des fibres dans la substances blanche (surtout dans les zones périphériques) et dans la grise (le réseau des fibres myélinique moins dense). *Nulle part de dégénérescences secondaires.* Les cloisons sont épaissies, surtout celles des cordons postérieurs. Vaisseaux en nombre augmenté. Ils portent des lésions spécifiques dans les méninges principalement. Il n'y a pas de foyers en coin pénétrant dans la profondeur.

Le I[er] segment dorsal conserve sa normale configuration intérieure. A droite une gomme peu grande, provenant de la face interne de la dure-mère. Les racines dans son voisinage sont en partie intactes, en partie fortement dégénérées. Les vaisseaux lésés spécifiquement (parois épaissies, endartérite oblitérante). La pie-mère est un peu épaissie, adhérente à la moelle et s'enfonce en coin dans la moelle (à la périphérie du cordon latéral droit). Dégénérescences peu profondes à la périphérie des cordons antéro-latéraux. Légère dégénérescence des parties antérieures des cordons postérieurs (dans le voisinage de la commissure postérieure). Le réseau au sein de la substance grise est raréfié. Les cloisons sont épaissies. Les racines gauches en partie dégénérées.

Dans le II[e] segment dorsal on voit une gomme partant de la face interne de la dure-mère dans la région du cordon latéral droit. Cette gomme ne change en rien la configuration intérieure de la moelle. La dure-mère est notablement épaissie dans la région des cordons antéro-latéraux (par place elle est soudée avec les méninges molles). La pie-mère épaissie dans la région des cordons postérieurs et par place ses cloisons très larges pénètrent en coin dans le tissu médullaire. Les racines sont fortement dégénérées (en grand nombre). Certains vaisseaux (des méninges) sont excessivement modifiés, les parois épaissies, infiltrées et oblitérées.

Le III[e] segment dorsal contient une gomme qui part de la partie antérieure de la face interne de la dure-mère (du côté des cordons antérieurs). Les racines antérieures sont dégénérées, quelques-unes entièrement. Les postérieures sont en général assez bien conservées. Sur toute la périphérie les méninges sont épaissies (surtout la dure-mère). La moelle même présente peu de lésions. Faible raréfaction des fibres dans la substance blanche. La substance blanche est légèrement dégénérée : à la périphérie de la coupe on trouve quelques foyers petits et irréguliers. Pas de dégénérescences secondaires.

Le Ve segment dorsal contient une grande gomme (deux strictement dit) sur la face interne de la dure-mère du côté des cordons postérieurs. La configuration de ces cordons est normale. La dure-mère est notablement épaissie sur toute la périphérie de la coupe, surtout en face du cordon latéral droit. La moelle est ici aplatie et on y remarque un profond enfoncement. Les racines sont en partie dégénérées. Pas de dégénérescences secondaires ni de coins pénétrant dans la profondeur.

Le VIIIe segment dorsal est tout à fait normal sur la coupe. Au premier coup d'œil on n'y remarque point de lésions. Quelques endroits dans les cordons postérieurs sont un peu moins bien colorés, par exemple la région de la zone radiculaire gauche. Pas de gommes syphilitiques. La dure-mère est un peu épaissie. La pie-mère est soudée à la moelle ; elle est peut-être un peu épaissie. Les vaisseaux présentent des lésions spécifiques. L'arachnoïde est

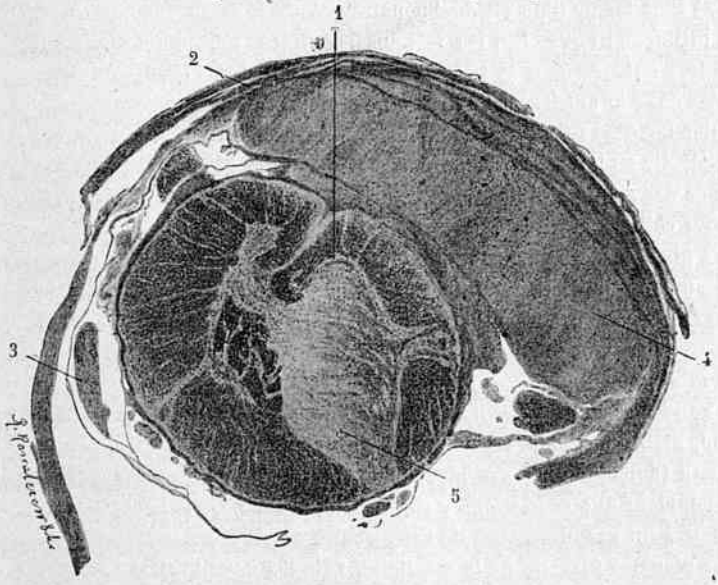


FIG. 30. — *Gomme syphilitique de la dure-mère et de la moelle.*
1. Mince liseré en haut correspond à la corne antérieure. — 2. Dure-mère. — 3. Racine postérieure en partie dégénérée. — 4. Gomme de la méninge. — 5. Gomme intra-médullaire.

franchement plus épaisse du côté des cordons postérieurs. Les racines sont en partie dégénérées. L'une d'elles, la postérieure gauche, est complètement dégénérée (la raréfaction des fibres dans la zone radiculaire !), tandis que sa voisine immédiate est normale.

Des lésions semblables se trouvent dans la moelle dorsale inférieure et la moelle lombo-sacrée (la pie-mère adhère à la moelle, un peu épaissie peut-être ; arachnoïde épaissie du côté des cordons postérieurs ; quelques racines dégénérées en partie ; les vaisseaux présentent des altérations spécifiques ; névroglie périphérique hypertrophiée ; absence de dégénérescence secondaire et de foyers périphériques sous forme de coins).

Les coupes colorées par la *méthode de Marchi* ne démontrent pas de dégénérescences secondaires. On voit des masses rondes dispersées sur toute la coupe, leur nombre est plus considérable à la périphérie des segments dorsaux. Par places, dans le premier segment dorsal par exemple, ces masses sont surtout groupées le long des cloisons qui de la périphérie se rendent dans la profondeur des cordons postérieurs.

Les coupes coloriées par l'*hématoxyline* et l'*éosine* montrent une structure caractéristique pour les gommes et les lésions spécifiques des vaisseaux et des méninges. Les lésions les plus prononcées sont constatables dans les segments dorsaux moyens. Ainsi par exemple le VIe segment dorsal contient une énorme gomme qui croît de la face interne de la dure-mère et pénètrent dans la moitié droite de la moelle dans la région du cordon latéral (fig. 30). A un fort grossissement on peut voir comme les différentes couches de la dure-mère se séparent et sous forme d'un exsudat pénètrent dans le tissu néoplasique en se soudant intimement avec lui. On voit aussi comment l'arachnoïde se glisse sous la tumeur, s'enfonce dans sa substance et disparaît. Dans les endroits où la gomme pénètre dans la moelle,on ne distingue plus la pie-mère de l'arachnoïde. Ensemble elles forment une masse gommeuse.Cette grande tumeur gommeuse contient des endroits où il y a des accumulations de cellules granuleuses avec la prépondérance des cellules rondes bien coloriées par l'hématoxyline. Ça et là se trouvent les cellules géantes avec des nombreux noyaux. En outre, on voit des foyers plus ou moins grands, allongés en éventail, formés par la prolifération du tissu conjonctif. Le nombre des noyaux y est moins considérable, ils sont allongés et se colorent moins intensivement. Les cellules géantes se laissent constater uniquement dans la gomme extramédullaire, on ne les trouve pas dans la gomme intra-médullaire ou dans le tissu de la moelle épinière. Les vaisseaux présentent des lésions spécifiques non seulement dans la gomme même, mais aussi dans les méninges autour de la moelle et au sein du tissu nerveux (dans la substance blanche et grise) en dehors des gommes, il est vrai pourtant que ces lésions y sont moins prononcées. Il est à noter qu'on a rencontré un grand nombre de corpuscules amyloïdes.

Sur d'autres niveaux de la moelle on voit des modifications analogues, quoique à un moindre degré. Par conséquent, on constate même sur les coupes coloriées par la méthode de Weigert des contours des gommes, des méninges épaissies, des vaisseaux ayant des modifications spécifiques.Il faut souligner le fait que les méninges molles sont relativement peu modifiées. Dans quelques endroits seulement,au niveau du premier segment dorsal par exemple, on voit une infiltration assez prononcée des méninges molles, située du côté des cordons postérieurs et d'une partie du cordon latéral. Cette infiltration pénétrait dans la profondeur de la moelle sous forme des prolongements en coin effilés. A côté de ces lésions peu prononcées des méninges molles, on s'étonne de voir un énorme épaississement de la dure-mère et de gommes partant de sa face interne. Ainsi, par exemple, au niveau du Ve segment lombaire les méninges molles n'ont que des lésions voisines, tandis que de la dure-mère en face des cordons postérieurs,pousse une gomme, et dans une racine antérieure on cons-

tate une forte infiltration cellulaire, des vaisseaux épaissis et des foyers de tissu conjonctif.

Les coupes coloriées par la méthode de V. Gieson montrent les mêmes lésions. Au niveau de la moelle dorsale moyenne (on y voit une grande gomme) ; on constate un nombre énorme de vaisseaux. Les cylindraxes y sont conservés. Dans certaines racines dégénérées on peut voir des cylindraxes gonflés d'une manière considérable. La coloration de Nissl ne démontre pas de lésions notables dans les cellules. (Dans la moelle lombaire elles sont très pâles, mais d'une configuration habituelle. Les noyaux occupent leur position normale. Les corpuscules de Nissl sont disposés comme d'ordinaire, ils sont pâles, par places ont des contours peu exacts. Il est pourtant difficile de dire si c'est un état pathologique).

Nous avons posé le diagnostic dans ce cas de syphilis cérébrale. Pendant le dernier séjour de la malade à l'hôpital, quand elle avait connaissance et était prise des convulsions unilatérales nous étions prêts à penser qu'il s'agissait d'une tumeur. En effet, comme nous pouvions nous en assurer au cours de l'autopsie, il y avait une gomme dans le lobe pariétal inférieur gauche et une lésion syphilitique diffuse de tout l'appareil cérébro-spinal, avec prépondérance des formations gommeuses.

Il faut souligner tout spécialement ce fait que, malgré des lésions très prononcées de la moelle, les symptômes cliniques étaient si minimes qu'on ne pensait même pas à une affection médullaire. La malade se plaignait de douleurs des membres inférieurs et de raideur des articulations. L'affaiblissement des membres inférieurs et supérieurs se laissait déjà constater pendant le premier séjour de la malade à l'hôpital, mais il était mis sur le compte d'une hyperesthésie et hyperalgésie de la malade. La malade hésitait du côté droit, sa démarche rappelait celle des malades coxalgiques. En effet, les mouvements de l'articulation de la hanche droite étaient presque impossibles à exécuter (douleurs). La sensibilité du corps n'était pas troublée (ce n'est que la dernière fois que le genou gauche se montra insensible). Jamais de traces de Brown-Sequard. En général les troubles moteurs n'ont pas eu le caractère d'origine médullaire. Pas de troubles du côté de la vessie et du rectum. Sous l'influence du traitement spécifique la malade éprouva toujours une amélioration, les douleurs devenaient plus faibles et elle marchait mieux.

Ainsi les masses néoplasiques trouvées le long de la moelle, qui atteignaient jusqu'à un centimètre de volume, nous ont bien étonné au cours de l'autopsie, vu les troubles minimes constatés pendant la vie. Ce n'est que *post hoc* qu'on pouvait expliquer les différents symptômes cliniques : les fortes et tenaces douleurs des membres inférieurs, les douleurs en ceinture, du côté, les paresthésies (la sensation comme si la jambe droite

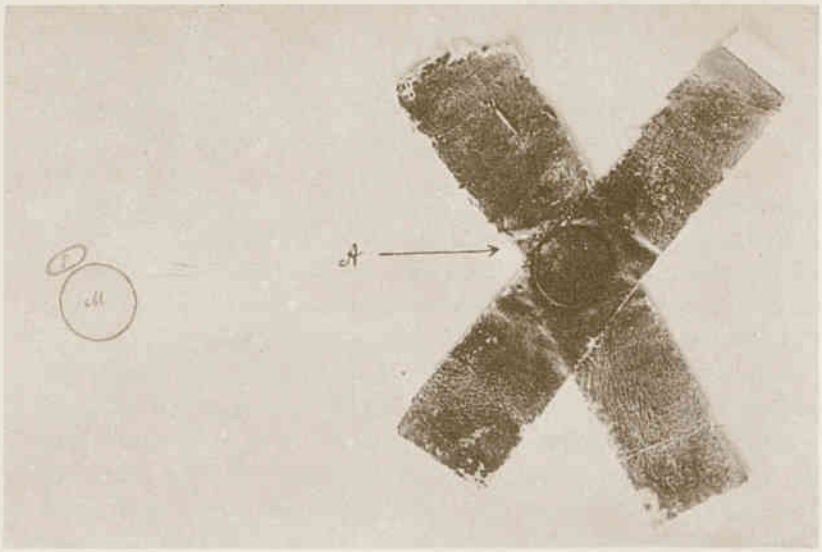
était dans la neige), l'insensibilité du genou gauche. Il est possible que l'affaiblissement des membres inférieurs dépendait, non seulement des douleurs, mais aussi de la compression de la moelle. En tout cas, cette observation nous prouve évidemment que *les gommes diffuses dans la moelle épinière peuvent donner des symptômes cliniques à peine constatables.*

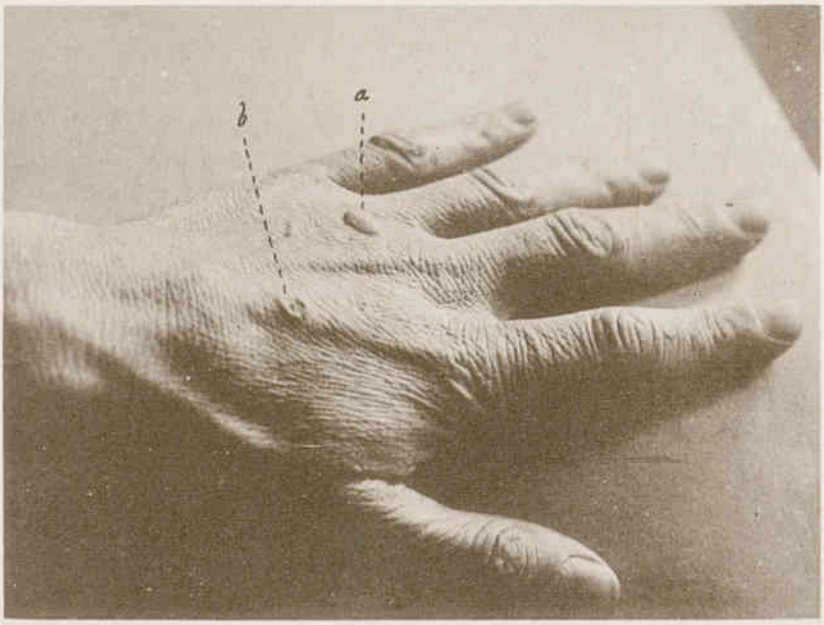
L'examen microscopique démontra l'existence de néoformations gommeuses le long de la moelle (surtout dans la portion dorsale). Elles provenaient de la face interne de la dure-mère aussi bien du côté des cordons antérieurs que du côté des cordons latéraux et postérieurs. A l'exception du VIe segment dorsal les gommes n'envahissaient pas le tissu nerveux médullaire. Elles n'ont pas provoqué une modification notable de la configuration de la moelle. Même au niveau des gommes assez grandes, la moelle conservait sur la coupe sa forme ronde et sa configuration normale. Au niveau du VIe segment dorsal la gomme a pénétré dans la moitié droite de la moelle. Par conséquent, nous sommes en présence d'un de ces cas rares où la gomme se trouve dans la moelle même (Hanot-Meunier, Orlovski, etc.).

Au point de vue de l'histopathologie nous fûmes frappés par la différence qui existait entre les lésions très prononcées de la dure-mère (épaississement, infiltration, gommes) et celles relativement peu considérables des méninges molles. Il était exceptionnel de trouver une infiltration ou un épaississement un peu prononcé de ces dernières. De même rarement constatait-on des coins tellement caractéristiques pour la méningo-myélite, qui, sous forme de prolongements assez pointus, pénètrent de la périphérie vers la profondeur. Les vaisseaux par contre avaient des lésions profondes et bien caractéristiques de la syphilis.

Ce cas nous montra aussi combien minime est parfois l'influence du traitement spécifique sur les gommes syphilitiques. Malgré le traitement assez énergique (12 injections 4 0/0 hydrargyre et 45 frictions à 3 0/0), les gommes persistèrent dans le cerveau et la moelle. Il va sans dire que dans le cas présent on ne pouvait pas intervenir chirurgicalement.

(A suivre).





ÉTUDE DE PITHIATISME

(S. Kopczynski et J. Jaroszynski).

Sur la main, on voit en *a* une bulle apparue le lendemain de la suggestion, en *b*, la cicatrice consécutive à une bulle apparue 10 jours auparavant.

Au-dessus, le pansement cacheté : *M*, place où, sur la peau de la main, a été appliquée une pièce de monnaie, sous laquelle devait se développer une bulle. — *P*, place correspondant à la bulle qui s'est produite, à côté de la pièce de monnaie. — A côté, le sparadrap qui recouvrait la pièce, appliquée sur la peau. On voit en *A* la partie du sparadrap décollée, probablement à la suite de l'application d'un objet chaud.

CONTRIBUTION A L'ÉTUDE DU PITHIATISME

PAR

S. KOPCZYNSKI et F. JAROSZYNSKI

Un des points les plus discutés dans la théorie du pithiatisme est la question de savoir si les troubles vasomoteurs, circulatoires et trophiques, peuvent se retrouver dans l'ensemble des phénomènes rattachés à l'hystérie ; certains auteurs admettent l'existence de ces troubles d'origine hystérique, contrairement à l'opinion de l'auteur de la théorie, M. Babinski, qui affirme que ces phénomènes sont impossibles, car ils ne peuvent pas être reproduits par la suggestion.

A propos de cette question nous désirons exposer les résultats de quelques expériences faites sur un malade atteint d'hystérie grave, chez qui les troubles trophiques ont été reproduits il y a quelques années dans l'hypnose par quelques médecins.

Le malade, depuis dix ans, est sujet à des crises nerveuses à caractère épileptiforme ; il y a huit ans, il a été pris d'hémiplégie, considérée dans la clinique de Vienne comme organique, et néanmoins guérie après quelques séances d'hypnose. On ne trouve pas chez lui de stigmates hystériques, malgré qu'il existe une suggestibilité extrême.

La première expérience consistait dans la production par la suggestion de bulles cutanées. D'abord le résultat des expériences fut positif : le jour qui suivit après la suggestion est apparue sur la face dorsale de la main une vésicule (Pl. XXXVI) ; mais quand la même expérience fut reprise dans des conditions de contrôle rigoureux (pansement cacheté de toute la main), les phénomènes cutanés ne sont pas apparus.

Une fois on constata avec certitude la simulation du malade dans les conditions expérimentales suivantes : à la peau de la face dorsale de la main a été appliquée une pièce de monnaie et on a suggéré au malade hypnotisé qu'il se produira une bulle le jour suivant ; la pièce de monnaie a été fixée par deux rubans de sparadrap, ensuite on a fait un pansement de la main de telle sorte qu'on puisse pénétrer jusqu'à la pièce de monnaie.

(1) D'après une communication à la Société médicale de Varsovie, section de Neurologie et de Psychiâtrie (22 janvier 1910).

Le jour suivant on a constaté l'apparition d'une bulle à côté de la pièce de monnaie et on a vu nettement que le sparadrap couvrant cette partie de la peau était décollé, ce qui prouve que la bulle était due à l'application d'un objet chaud.

Autres expériences (Pl. XXXVII) : on a pu, chez le malade, provoquer l'accélération des battements cardiaques, mais dans des limites restreints (92 par minute au lieu de 72) ; une selle survint une demi-heure après la suggestion, mais seulement une fois dans chaque expérience ; on a cherché à provoquer de la fièvre, de l'hyperhydrose, de la polyurie, mais on n'y est pas arrivé ; on pouvait produire l'apparition des larmes très facilement (voir fig. C) ; l'influence de la suggestion sur les réflexes a été minime et très douteuse (l'hémiplégie avec hémianesthésie étant produite par l'hypnose, on explore des réflexes : les réflexes tendineux étaient égaux des deux côtés, les réflexes cutanés étaient plus faibles du côté d'anesthésie, mais on pouvait remarquer des rétractions volontaires des muscles abdominaux, de la cuisse, etc.). On a suggéré dans l'hypnose des états émotifs, comme la peur (fig. A), la colère (fig. B), la tristesse (larmes, fig. C), la douleur physique (fig. E), la joie (fig. D) et on constate des expressions de la figure bien accentuées sans que le pouls ait changé de fréquence pendant la séance ; cette circonstance semble prouver que le malade exécute artificiellement la mimique de l'émotion, qu'il la simule, ne ressentant pas l'émotion même.

Conclusions : La suggestion n'a aucune influence sur les troubles circulatoires, trophiques, thermiques. Si l'on admet alors la définition de l'hystérie, donnée par M. Babinski, « que tous les phénomènes hystériques ont la propriété du pithiatisme, c'est-à-dire peuvent être exactement reproduits par la suggestion », — on peut soutenir que ces troubles (circulatoires, trophiques, etc.) ne peuvent pas être rattachés à l'hystérie.

La constatation de la simulation (très difficile à découvrir) permet de supposer que la simulation joue un rôle important sinon exclusif dans l'expérience des autres auteurs (voir par exemple article de M. Heller, *Münch, Med. Wochenschrift*, 1909, 41) et que la conception des troubles trophiques dans l'hystérie a été fondée sur des faits mal observés ou mal interprétés. L'émotion n'a pas l'action qu'on lui prête sur la genèse des troubles hystériques ; sur ce point, comme sur d'autres les médecins ont été trompés par les malades, enclines à l'exagération et à la simulation, désireux d'émouvoir leur entourage par des douleurs fictives.

Le gérant : P. Bouchez.

Imp. J. Thevenot, Saint-Dizier (Haute-Marne).



A



B



C



D



E



F

ÉTUDE DE PITHIATISME

(S. Kopczynski et J. Jaroszynski).

Réactions de Suggestions diverses pendant l'Hypnose.

A, la peur. — B, la colère. — C, la tristesse avec larmes. — D, la joie. — E, la douleur physique. F, le sujet à l'état normal.

Masson & Cie, Editeurs.

Phototypie Berthaud, Paris

RAPPORTS DES CELLULES DE BETZ AVEC LES MOUVEMENTS VOLONTAIRES

PAR

G. MARINESCO

Professeur à la Faculté de Médecine de Bucarest.

Il est généralement admis aujourd'hui que les cellules de Betz constituent l'origine des fibres qui excitent les noyaux radiculaires des muscles striés des globes oculaires, de la face, du cou, du thorax, de l'abdomen et des membres. Tout récemment deux auteurs d'une grande compétence, Brodmann en Allemagne et Horsley en Angleterre, ont révoqué en doute le rôle des cellules pyramidales géantes de la zone dite motrice dans le mécanisme des mouvements volontaires. Voici ce qui a déterminé ces auteurs, à revenir sur une question qui semblait être un fait acquis pour l'histo-physiologie cérébrale.

Brodmann (1) a eu l'occasion d'examiner, au point de vue histologique, une portion de l'écorce de la circonvolution frontale ascendante qui fut excisée par F. Krause dans un cas d'épilepsie jacsonienne. L'excitation faradique de cette portion produisait des contractions manifestes dans les doigts et dans la main. Il sectionna en coupes sériées ce fragment qui mesurait de 1 jusqu'à 2 centimètres carrés, et n'y trouva aucune cellule géante, ni même de grosses pyramidales. L'écorce excisée n'offrait pas la structure normale, les cellules ne gardaient plus la disposition caractéristique en couches, mais elles étaient séparées par des bandes cicatricielles. Les cellules avaient subi des modifications pathologiques. Brodmann en tire la conclusion que la capacité fonctionnelle, c'est-à-dire la motilité volontaire et la force motrice grossière des doigts et de la main, ainsi que la production des contractions à la suite de l'excitation faradique, ne dépendent certainement pas de la présence des cellules pyramidales géantes dans leur centre cortical.

M. Horsley (2), après avoir déterminé à l'aide des excitations électri-

(1) K. Brodmann, *Beiträge sur histologischen Lokalisation der Grosshirnrinde. Die Regio rolandica*. Journal für Psychologie und Neurologie. Vol. II, nos 2 3, 1903, p. 106.

(2) V. Horsley, *The functio of the so-called motor area of the brain*. The Linacre. Lecture, 16 mai 1909.

ques la zone corticale du bras chez un garçon qui présentait des mouvements athétoïdes à la main gauche,enlève cette région de l'écorce cérébrale dans toute l'étendue et toute la profondeur de la substance grise. Après un temps, la paralysie motrice du membre supérieur gauche ayant diminué beaucoup, l'auteur conclut que les cellules de Betz ne sont pas nécessaires pour l'accomplissement des mouvements volontaires.

Avant d'entrer dans l'étude des relations des cellules pyramidales géantes avec le faisceau pyramidal qui transmet l'incitation aux muscles soumis à la volonté, je dirai quelques mots sur la structure de la région où se trouvent ces cellules. Les recherches de Betz (1), Hammarberg (2), Cajal (3), Campbell (4) et surtout celles de Brodmann (5), ont montré que la structure des circonvolutions frontales et pariétales ascendantes diffère essentiellement dans l'une et l'autre de ces circonvolutions et que par conséquent leur fonction, ainsi que l'ont montré Sherrington et Grünbaum (6), M. et Mme Vogt (7), est également différente. Les études que je poursuis depuis plusieurs années concordent sur la plupart des points avec les recherches de Brodmann. Smith (8), de son côté, a décrit également plusieurs zones dans le domaine des circonvolutions centrales. Cet auteur reconnaît à l'œil nu un contraste de structure entre les deux bords de la scisure de Rolando : son bord antérieur est caractérisé par une écorce très épaisse et par une structure particulière qui lui permet de le distinguer de la zone pariétale. Dans la circonvolution postcentrale, l'auteur admet deux ou même trois zones qui se prolongent comme deux bandes en croissant à la face interne du lobule paracentral.

D'après Brodmann la zone polandique de l'homme est divisée par la scisure de Rolando en deux centres tout différents au point de vue de la structure de l'écorce : l'un antérieur, caractérisé par la présence des cellules géantes et l'absence d'une couche granuleuse, l'autre postérieur,

(1) W. Betz. *Anatomischer Nachweis Zweier Gehirncentra.* Centralblatt für die med. Wissenschaften, 1874, nos 37 et 38 ; *Ueber die feinere Struktur der Gehirnrinde des Menschen.* Centralblatt für die med. Wissenschaften, 1881, nos 11, 12 et 13.

(2) C. Hammarberg. *Studien über Klinik und Pathologie der Idiotie, nebst Untersuchungen über die normale Anatomie der Hirnrinde.* Upsala, 1895.

(3) S. Ramon Cajal. *La corteza motriz.* Revista trim. micrografica, IV, 1899.

(4) A. W. Campbell. *Histological studies on the localisation of central function.* Cambridge, 1905.

(5) K. Brodmann. *Beiträge zur histologischen Lokalisation der Grosshirnrinde. Die Regio rolandica.* Journal f. Psych. ù. Neurol. vol. II, 1903, p. 79.

(6) Sherrington and Grunbaum. *Observation on the Physiology of the Central Cortex of some of the higher Apes.* Proc. Roy. Soc., vol. LXIX, 1901.

(7) C. et O. Vogt. *Zur Kenntnis der elektrisch erregbaren Hirnrinden Gebiete bei den Säugetieren.* Journal für Psychol. ù Neurol., vol. VIII, 1906, p. 277.

(8) E. Smith. *A new topographical survey of the human cerebral cortex.* Journal of Anat. and Physiol., vol. XLI, 1907.

caractérisé au contraire par la présence d'une couche granuleuse évidente et par l'absence des pyramides géantes. La limite entre les deux centres, abstraction faite d'une zone de passage très courte où les deux types sont confondus, est constituée par le fond de la scisure centrale. Cette limite se continue également sur le lobule paracentral de sorte que le prolongement de la scissure de Rolando jusqu'au sillon calloso-marginal partage également ce lobule en deux régions histologiquement distinctes, l'une antérieure, dont la structure ressemble à celle de la frontale ascendante, et une autre postérieure qui représente la continuation de la pariétale ascendante et possède à peu près la même structure que cette dernière.

Brodmann décrit encore d'autres différences entre ces deux régions, à savoir : la région située en avant de la scissure de Rolando présente une épaisseur considérable de l'écorce, la stratification y est moins accusée, de sorte qu'il n'y a pas de limite distincte entre les différentes couches et les cellules sont moins denses que dans la pariétale ascendante, où les cellules paraissent plus serrées et plus nombreuses.

En effet, la stratification est beaucoup mieux indiquée dans la pariétale que dans la frontale. Tandis que dans la frontale ascendante, les différentes couches, et particulièrement la troisième, la quatrième et la cinquième ne sont pas différenciées, elles sont au contraire nettement délimitées dans la pariétale. Consécutivement à ces modifications morphologiques il s'en opère d'autres d'ordre histologique. C'est ainsi que la seconde couche de la frontale ascendante contient peu de cellules granuleuses et beaucoup de petites pyramides. D'autre part la couche granuleuse interne fait défaut à peu près complètement et la troisième et la cinquième couche se continuent directement. La dernière contient les pyramidales géantes si bien décrites pour la première fois par Betz. Enfin il n'y a pas de limite tranchée entre la partie inférieure de l'écorce et la substance blanche, car les cellules fusiformes de la sixième couche descendent profondément dans cette dernière (fig. 1).

Les caractères histologiques de la pariétale ascendante sont d'ordre positif et d'ordre négatif. Dans le premier ordre nous trouvons sur toute l'étendue de la circonvolution la présence d'une couche granuleuse interne très bien indiquée qui sépare la troisième de la cinquième. Ensuite nous voyons à la place des cellules de Betz, de grosses pyramides isolées situées à l'intérieur d'une strie claire qui prend naissance au fond de la scissure de Rolando et se continue sur le versant antérieur de la pariétale ascendante pour s'effacer à peu près dans la région du sommet et qui réapparaît, un peu moins accusée, sur le versant opposé. L'existence de cette strie est une caractéristique très importante de la pariétale ascendante car c'est ici que viennent aboutir les fibres du plexus exogène de Cajal que la

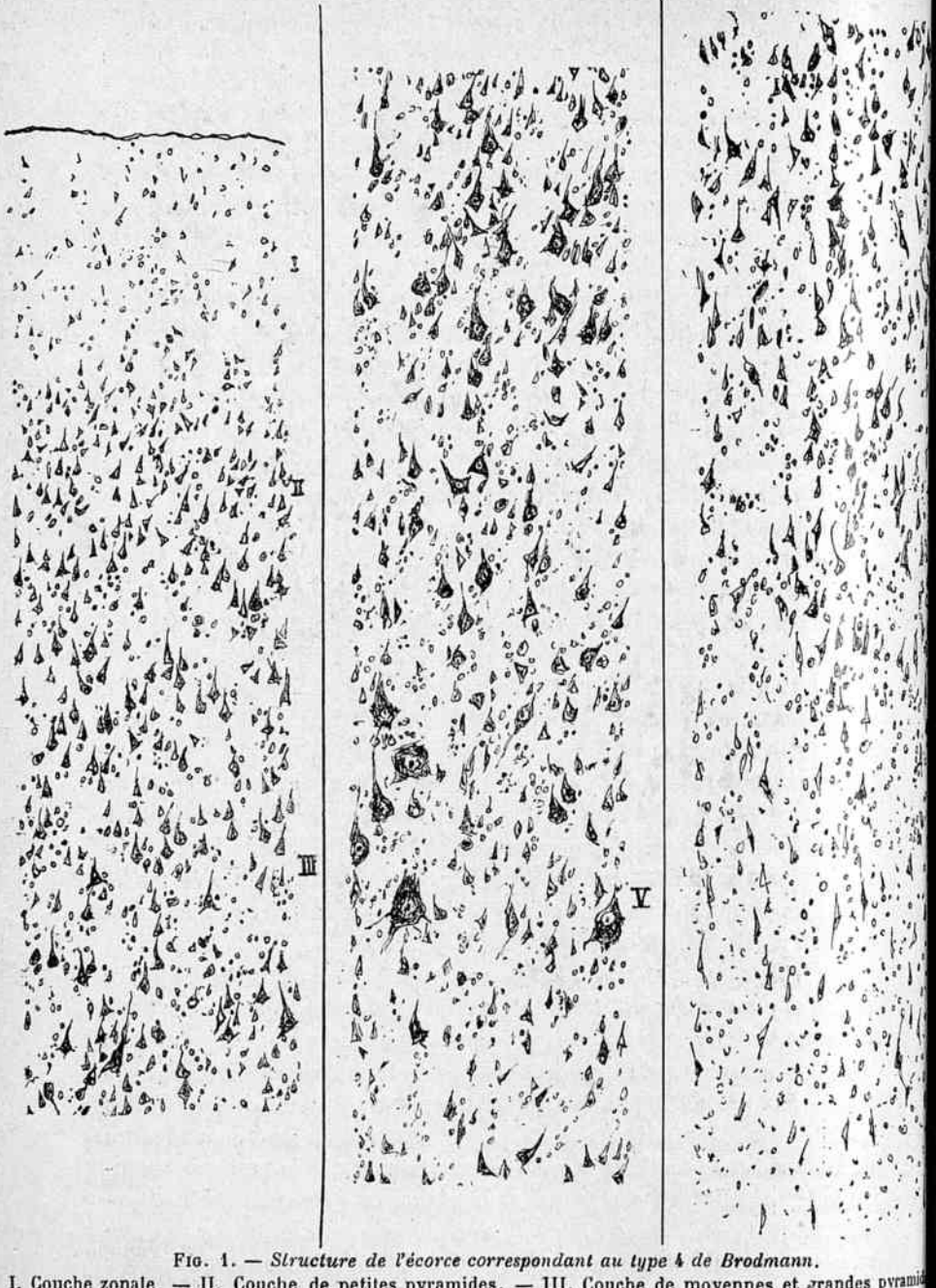


Fig. 1. — *Structure de l'écorce correspondant au type 4 de Brodmann.*
I, Couche zonale. — II, Couche de petites pyramides. — III, Couche de moyennes et grandes pyramid
V, Couche des cellules géantes. — VI, Couche des cellules multiformes.

méthode de ce savant ainsi que celle de Bielschowsky mettent en évidence. Chez le nouveau-né, cette strie est visible sur tout le parcours de la pariétale ascendante.

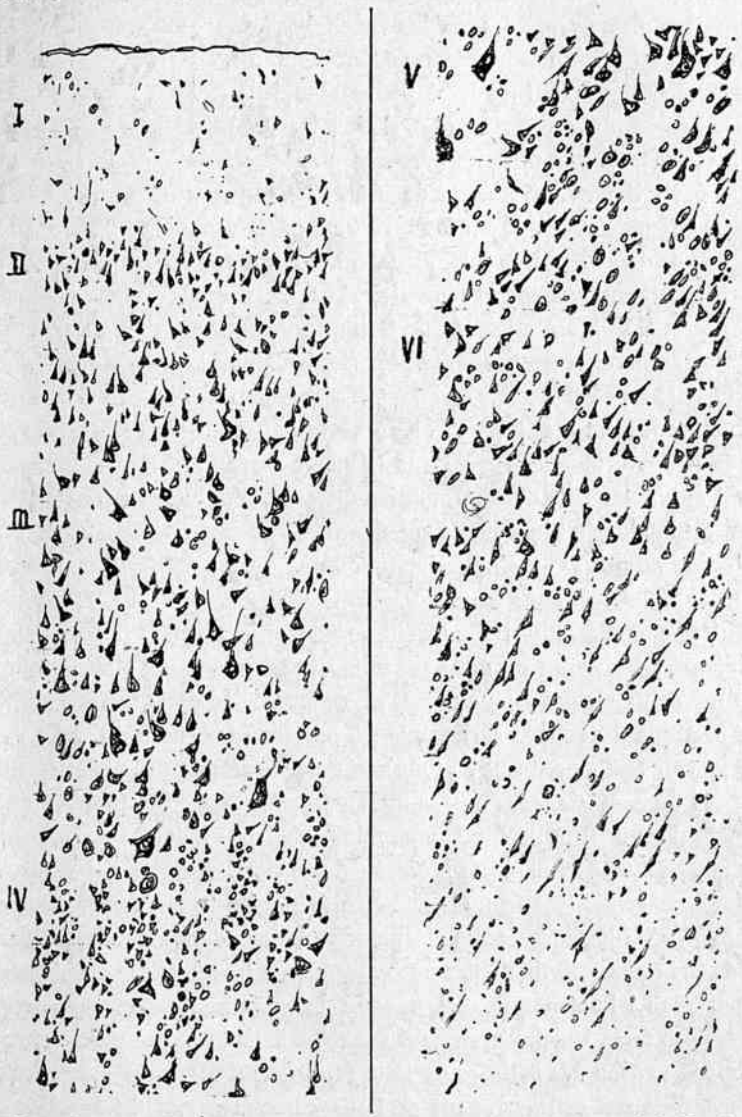


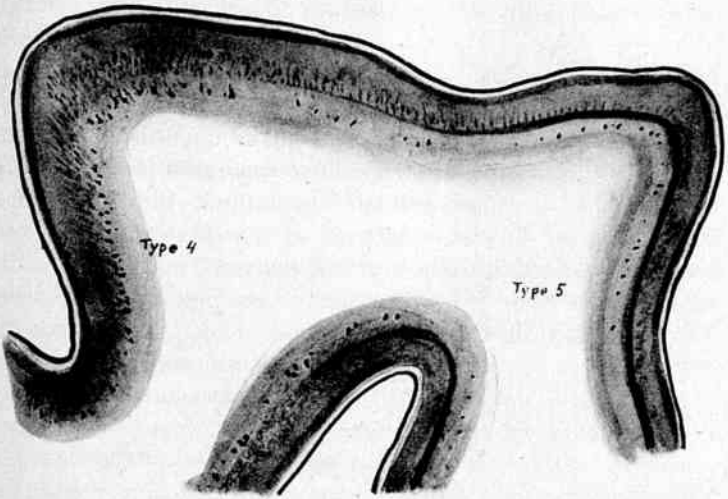
Fig. 2. — *Structure de la pariétale ascendante correspondant au type 1 de Brodmann.*
I, Couche zonale. — II, Couche des petites pyramides. — III, Couche des moyennes et grandes pyramides. — IV, Couche granulaire. — V, Couche des grandes pyramides profondes. — VI, Couche des cellules multiformes.

Un des traits essentiels de cette circonvolution (fig. 2), c'est, comme nous venons de le voir, l'absence des cellules de Betz et l'existence à leur

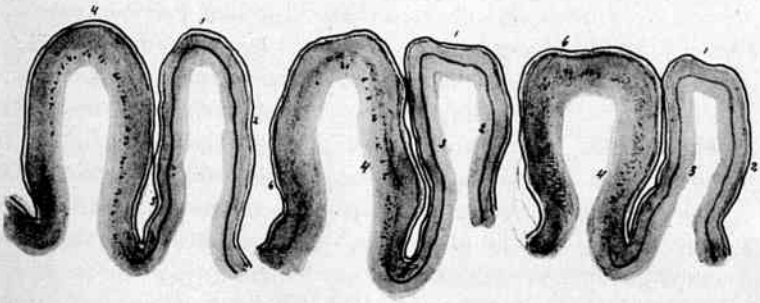
place de grosses pyramides qui, tout en présentant une certaine ressemblance avec les petites géantes, en diffèrent assurément par leur structure et partant par leur fonction. Néanmoins nous ignorons actuellement la signification des pyramides profondes malgré que certains auteurs les considèrent en quelque sorte comme équivalentes de grosses pyramides superficielles. Campbell n'admet pas cette opinion. Après avoir fait des sections sériées du gyrus post-central, il a constaté que les cellules superficielles sont trois fois plus nombreuses que les cellules profondes, mais d'autre part, il convient que ces dernières ne sont pas identiques à celles de Betz qui les dépassent par leur volume plus considérable. Du reste, elles ne sont pas disposées sous forme de nids comme les cellules géantes. Le même auteur, constatant leur altération dans le tabès et leur conservation dans la sclérose latérale amyotrophique, leur attribue un rôle spécial. Mes recherches sont venues apporter quelque lumière sur ce sujet. J'ai constaté en effet que les lésions du segment postérieur de la capsule interne produisent d'une part la réaction et l'atrophie des cellules géantes dans la frontale ascendante et dans la partie antérieure du lobule paracentral et d'autre part déterminent les mêmes phénomènes dans les pyramides profondes de la pariétale ascendante et de la partie postérieure du lobule par acentral (1). Une constatation analogue a été faite plus récemment par Hobnes et Page May.

Contrairement à la doctrine classique, et conformément à l'opinion de Brodmann, nous avons pu nous convaincre que le lobule paracentral ne constitue ni une unité anatomique, ni une unité fonctionnelle. En effet, si on pratique des coupes sériées antéro-postérieures (fig.3, Pl. XXXVIII) on peut voir facilement que ce lobule est constitué par deux régions distinctes : l'une antérieure, l'autre postérieure,séparées entre elles,en grande partie,par un sillon au fond duquel nous trouvons la même structure que dans la scissure de Rolando. L'écorce de la portion antérieure offre les mêmes caractères que la frontale ascendante et celle de la partie postérieure est à peu près identique comme structure à la pariétale ascendante. Donc, ces deux régions sont distinctes au point de vue histologique et le passage d'une région à l'autre qui se fait assez brusquement se caractérise par l'apparition de la couche granuleuse interne dans la partie postérieure et par la disparition des cellules de Betz proprement dites qui sont remplacées par d'autres cellules ayant certains caractères morphologiques qui les rapprochent de ces dernières, dont elles diffèrent cependant par leur volume. Voici du reste la moyenne des unes et des autres. Cellules de

(1) G. Marinesco. *Note sur la cytoarchitectomie des circonvolutions rolandiques.* Réunion biologique de Bucarest, séance du 16 déc. 1908. C. R. de la Soc. de Biologie de Paris, 1909, vol. I, p. 55.



3



5

RAPPORTS DES CELLULES DE BETZ AVEC LES MOUVEMENTS VOLONTAIRES

(G. Marinesco).

3. — Coupe horizontale du lobule paracentral. — Schema montrant la disposition des cellules de Betz et des grandes cellules sous-granulaires types 4 et 5.

5. — Disposition des cellules de Betz à différents niveaux de la frontale ascendante.

Masson & Cie, Éditeurs.

Phototypie Berthaud, Paris

Betz : corps cellulaire = 81 μ 8 × 41 μ ; noyau = 21 μ 8 × 18 μ 8 ; nucléole = 6 μ 2 × 6 μ 2. Pour les grosses cellules pyramidales profondes, situées au-dessous de la couche granuleuse interne nous avons pour le corps cellulaire 57 μ 2 × 28 μ 6 ; pour le noyau 13 μ 6 × 13 μ 8 et pour le nucléole 5 μ × 5 μ.

Ce qui achève encore de trancher ces différences entre les deux régions c'est que la partie antérieure est beaucoup plus épaisse que la partie postérieure. C'est ainsi que la moyenne du type 4 de Brodmann correspondant à la frontale ascendante et à la partie antérieure du lobule paracentral est de 3 cm. 94. Smith donne 4 millimètres pour la frontale ascendante. Les types 1, 2 et 3 de Brodmann mesurent respectivement 2 mm. 93, 2 mm. 43 et 1 mm. 86. Mes recherches confirment et complètent en quelque sorte celles de Brodmann. Elles montrent tout d'abord que l'épaisseur de la frontale ascendante et de la partie antérieure du lobule para-central dépendent dans une certaine mesure de l'âge du sujet ainsi que du niveau où la mensuration a été pratiquée. Rarement cette épaisseur dépasse quatre millimètres mais il n'est pas exceptionnel de trouver des cas où elle descend au-dessous de trois. La frontale ascendante n'a pas la même épaisseur dans ses trois tiers : supérieur, moyen et inférieur. Assez souvent, le tiers supérieur qui est plus large que le tiers inférieur a une épaisseur a peu près égale à celle du tiers moyen.

La pariétale ascendante offre constamment les différences signalées par Brodmann pour ses trois types 1, 2 et 3. C'est le type 1 qui a toujours la plus grande épaisseur et le type 3 la moindre. Cependant sur 30 cas de mensuration des trois types de la pariétale ascendante, nous avons trouvé une fois que le type 3 était plus large que le type 2. Dans un autre cas le type 2 dépassait en largeur le type 1. La moyenne des chiffres obtenus par nous se rapproche sensiblement de celle donnée par Brodmann.

Sans vouloir pousser à l'infini les subdivisions des zones corticales déjà très nombreuses ainsi que cela résulte des recherches de Brodmann, je dois cependant faire remarquer que ni les zones 1, 2, 3 et 4 de cet auteur (fig. 4) n'offrent pas la même structure sur toute leur étendue.

C'est ainsi par exemple que la topographie des cellules géantes dans la frontale ascendante diffère suivant que l'on considère le tiers supérieur, moyen et inférieur (fig. 5, Pl XXXVIII). Dans la partie la plus supérieure de cette circonvolution les cellules sont disposées suivant une ligne ayant à peu près le même parcours que le contour de la circonvolution. Il est vrai que les cellules sont plus fréquentes sur le versant qui regarde le sillon de Rolando, puis à mesure que l'on descend, elles disparaissent du versant antérieur et lorsqu'on se rapproche du sillon frontal supérieur, elles restent cantonnées sur le sommet et sur le versant rolan-

dique de la circonvolution. Ensuite elles disparaissent également du sommet et à mesure qu'on s'approche du tiers moyen, on les retrouve localisées seulement sur le versant postérieur de la frontale ascen-

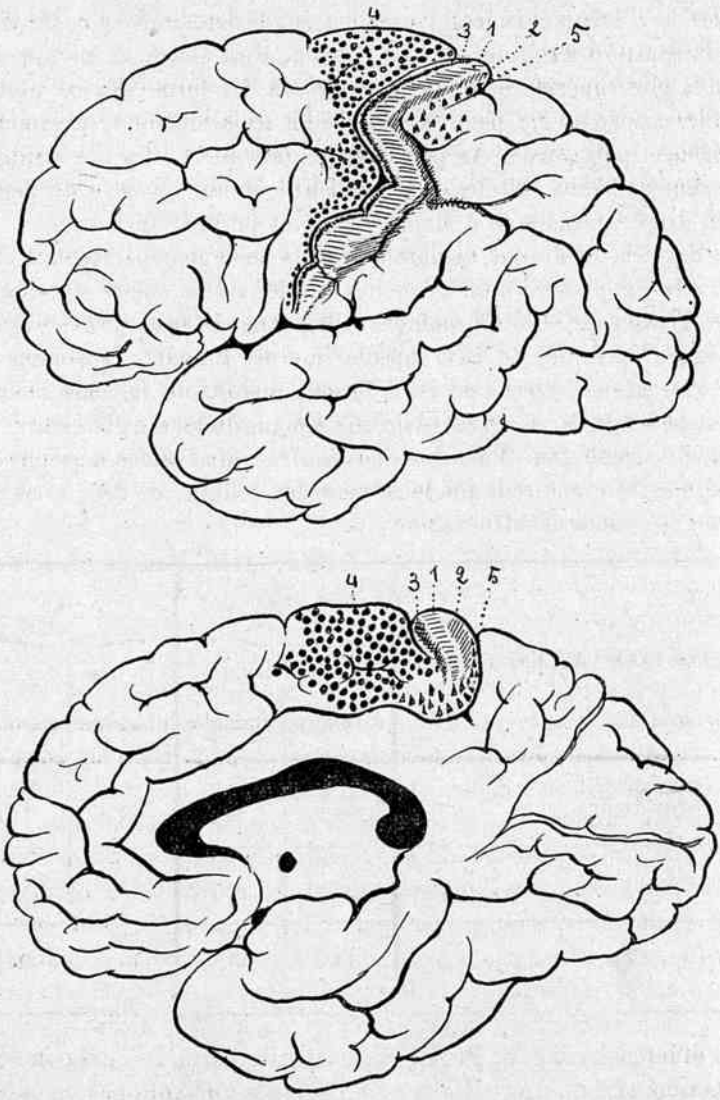


FIG. 4. — Topographie des types 1, 2, 3, 4 et 5, qui constituent l'ancienne motrice (d'après Brodmann).

dante. Même sur ce versant elles deviennent plus rares et plus espacées à mesure que l'on descend vers le tiers inférieur où on les trouve disséminées tantôt d'une façon irrégulière sur toute l'étendue de ce versant

ou bien n'en occupant seulement qu'une partie pour finir avec la scissure de Rolando.

En ce qui concerne la disposition des cellules géantes, il est à noter qu'elles se présentent isolées, tantôt formant de petits nids, plus fréquents là où la densité des cellules est plus grande, c'est-à-dire au niveau de la partie la plus supérieure de la circonvolution. La forme des cellules est variable, cependant on peut reconnaître les trois suivantes : pyramidale, fusiforme et polygonale. Au point de vue du volume, il y a à distinguer également de petites cellules de Betz, dont le grand diamètre ne dépasse pas 40 μ et les grandes où ce diamètre atteint jusqu'à 100 μ.

Ces dernières sont plus nombreuses dans le lobule paracentral. Suivant toutes les probabilités, les petites cellules ont la même signification que les grosses, car elles s'atrophient et disparaissent aussi après les lésions du faisceau pyramidal ou de la capsule interne. En effet, le volume des pyramides géantes varie dans les différents niveaux de la zone motrice, en diminuant au fur et à mesure qu'on s'éloigne du lobule paracentral vers l'opercule rolandique. Voici quelques chiffres, dimensions moyennes des dix cellules, qui montrent que le volume des cellules de Betz varie dans les trois tiers de la frontale ascendante.

FRONTALE ASCENDANTE	CORPS CELLULAIRE		NOYAU	
	Grand diamètre	Petit diamètre	Grand diamètre	Petit diamètre
Tiers supérieur.....	72 μ	42 μ	18 μ	17 μ
Tiers moyen	63 μ	34 μ	17 μ	15 μ
Tiers inférieur.....	44 μ	24 μ	13 μ	12 μ

Les différences du volume des cellules de Betz, d'après la région où on les examine expliqueraient les résultats différents obtenus par les auteurs qui ont pratiqué de telles mensurations. Ainsi Bewan Lewis trouve 5×126 μ, Betz, 60×120 μ, Hammarberg 40×80 μ, Brodmann, 53×106 μ.

Ces différences de volume sont sans doute en première ligne sous la dépendance de la longueur du cylindraxe, il est fort probable que les cel-

lules qui envoient leur cylindraxe aux centres bulbo-protubérantiels des muscles de la face, du larynx,etc. sont moins volumineuses que celles qui incitent les centres médullaires des muscles des membres supérieurs ou des membres inférieurs.

Pour étudier les relations du faisceau pyramidal avec les cellules de Betz, j'ai utilisé la méthode de la réaction à distance, laquelle, comme on le sait, nous permet d'étudier l'origine des fibres nerveuses. Les premières tentatives dans cette direction furent faites par Moeli (1). Cet auteur en pratiquant des lésions expérimentales des faisceaux qui passent par la capsule interne, a observé que les cellules de l'écorce correspondante à la lésion, se coloraient moins intensivement avec le carmin et avec la nigrosine.

Von Monakow (2) en examinant, après six mois, l'écorce cérébrale d'un chat, dont il avait sectionné la portion antérieure de la capsule interne, constate la disparition complète des grandes cellules pyramidales du gyrus sigmoïdeus du côté opéré. Les grandes cellules du côte opposé ainsi que les petites pyramides des deux côtés étaient normales. En se basant sur cette constatation Von Monakow se croit justifié d'affirmer que les grandes pyramides sont les seules qui envoient leurs cylindraxes dans le faisceau pyramidal.

Ceni (3) a pratiqué des sections et des hémi-sections transversales de la moelle épinière chez des chiens, mais il n'a examiné leurs cerveaux qu'avec la méthode de Golgi, de sorte qu'il n'a pas pu observer les modifications de la structure intime des cellules cérébrales.

Dotto et Pusateri (4) ont examiné le cerveau d'un homme de 40 ans, mort deux mois après une hémorragie capsulaire. Sur les préparations faites avec la méthode de Golgi et de Nissl, ils trouvent des lésions, surtout dans les grandes cellules pyramidales. Dotto et Pusateri comparent ces lésions cellulaires avec celles décrites par Nissl, Marinesco et Lugaro consécutivement aux sections des nerfs périphériques.

J'ai fait ma première communication sur ce sujet dans la séance du

(1) Moeli. *Ueber Degeneration im Hirnrinde nach Zerstörung der Faserung der Capsula interna*, Berliner physiol. Gesellschaft, février 1883.

(2) Von Monakow. *Du rôle des diverses couches des cellules ganglionnaires du gyrus sigmoïdeus du chat.* Arch. des sciences physiologiques. Genève, vol. XX, 1883. — Gehirnpatholgie. Wien, 1897, p. 118.

(3) Carlo Ceni, *Sulle fine alterazioni della corteccia cerebrale consecutive alle lesioni della midolla spinale.* Riv. sper. dir Freniatria e Medicina legale, 1896, vol. XXII, n° 1.

(4) G. Dotto et E. Pusateri, *Sulle alterazioni degli elementi della corteccia cerebrale secondarie a focolai emorragici intra-cerebrali e sulla connessione della corteccia dell' insula di Reil colla capsula externa nell' uomo.* Riv. die Patologia nervose e mentale, 1897, vol. II, n° 1.

24 mars 1899 de la Société médicale des hôpitaux de Paris (1), quand j'ai exposé le résultat de l'examen de l'écorce motrice dans six cas de lésions de la capsule interne. J'ai constaté des réactions cellulaires et des lésions atrophiques des grandes cellules pyramidales, et conclut qu'elles ne constituent rien autre qu'un cas particulier de la réaction que présente tout neurone moteur ou sensitif après la destruction de son axone.

Dans la même séance, Gilbert Ballet et M. Faure (2) exposent les résultats expérimentaux obtenus chez sept chiens auxquels ils ont sectionné les fibres de projection de la zone motrice pour voir si les lésions cellulaires qu'ils ont décrites dans la psychose polynévritique sont primitives ou secondaires. Après la section de la substance blanche sous-corticale, il se produit une atrophie rapide des grandes cellules pyramidales, celles-ci étant déjà atrophiées onze jours après l'opération.

Dans la séance du 24 avril 1899 de la Société de Médecine interne de Berlin, von Leyden a présenté en mon nom (3) des coupes de cerveaux démontrant la réaction des cellules géantes à la suite des lésions de la capsule interne. Dans la discussion qui a suivi cette communication, Gutzmann dit n'avoir pas trouvé des lésions dans un cerveau de chien examiné quatre semaines après la section de la moelle.

Je suis revenu sur ce sujet dans un travail publié dans la *Revue Neurologique* (4), ainsi que dans une nouvelle communication faite à la Société de médecine interne de Berlin (5), où j'ai montré des coupes de cerveaux d'un cas de lésion du pédoncule cérébral, de six cas de compression de la moelle et d'un cas de sclérose latérale amyotrophique. Dans tous ces cas j'ai constaté des lésions des cellules de Betz. Ces lésions variaient comme intensité selon la durée et la gravité des altérations de la moelle et arrivaient jusqu'à la disparition complète de ces cellules dans le cas de sclérose latérale amyotrophique.

Sano (6) a trouvé dans deux cas de paraplégie, avec altération de la

(1) G. Marinesco, *Sur les altérations des grandes cellules pyramidales consécutives aux lésions de la capsule interne*. Soc. méd. des Hôpitaux de Paris, séance du 24 mars.

(2) Gilbert Ballet et M. Faure, *Atrophie des grandes cellules pyramidales dans la zone motrice de l'écorce centrale après la section expérimentale des fibres de projection chez le chien*. Ibid.

(3) G. Marinesco, *Ueber die Alterationen der grossen Pyramidenzellen nach Läsionen der Capsula interna*. Verhandlungen des Vereins für innere Medizin zu Berlin Jahrgang, XIX, 1899-1900.

(4) G. Marinesco, *Sur les altérations des grandes cellules pyramidales consécutives aux lésions de la capsule interne*. Revue neurologique, 1899, n° 10.

(5) G. Marinesco, *Neue Beobachtungen über die Veränderungen der Pyramiden riesenzellen im Verlauf der Paraplegieen*. Deutsche med. Wochenschr., 1900, n° 22.

(6) F. Sano, *Contribution à l'étude de la pathologie de la cellule pyramidale et des localisations motrices dans le télencephale*. Com. à la Soc. de neurologie belge, séance du 26 mai 1900. Journal de Neurologie, 1900, p. 221.

région inférieure de la moelle, des lésions dans les cellules géantes du lobule paracentral ; il insiste à cette occasion sur le profit qu'on pourrait tirer de l'étude de tels cas pour les localisations motrices cérébrales.

Mes élèves Parhon et Goldstein (1) ont publié le résultat de l'examen de quatre cas d'hémiplégie capsulaire et trois de paraplégie, provenant de mon service de l'Hôpital Pantélimon. Ils arrivent à la conclusion que la réaction des cellules pyramidales géantes, suivie de leur atrophie puis de leur disparition complète, est un fait constant à la suite des lésions du faisceau pyramidal, et qui se produit indifféremment si cette destruction a lieu dans son trajet cérébral ou médullaire.

Récemment Holmes et Page May (2) ont publié un travail bien important sur cette question et dans lequel ils se proposent de répondre aux questions suivantes :

1° De quelle région de l'écorce cérébrale naît le faisceau pyramidal ?

2° De quelles cellules de cette région prend-il son origine ?

3° Cette zone d'origine du faisceau pyramidal correspond-elle avec celle dite : zone motrice excitable ?

4° Coïncide-t-elle avec une aire corticale cytoarchitectonique, dans le sens de Campbell et Brodmann ?

Pour répondre à ces questions, les auteurs étudient la réaction à distance des cellules cérébrales après la section du faisceau cérébro-spinal chez les animaux, sacrifiés depuis 5 jusqu'à 157 jours après l'opération, ainsi que dans deux cas humains, qui ont survécu respectivement 108 et 229 jours à une section de la moelle dans la région cervicale.

Chez les animaux (chats, chiens, lémuriens, singes et chimpanzés) ils pratiquent l'hémisection de la moelle cervicale et, en examinant des coupes des cerveaux, ils trouvent des lésions cellulaires près du gyrus cruciatus et chez les primates dans le lobule paracentral, sauf dans la partie tout à fait postérieure de celui-ci, et dans la partie supérieure de la frontale ascendante. Les lésions se limitent aux cellules géantes.

Ils étudient aussi les modifications de l'écorce à la suite des lésions de la capsule interne. Chez une hémiplégique, morte six semaines après un ictus causé par une embolie vasculaire qui avait détruit la capsule interne, le noyau lenticulaire et la couche optique, les réactions cellulaires ne se limitent plus aux pyramides géantes, mais elles se produisent encore dans les grandes pyramides de la couche sous-granulaire et également dans un certain nombre, peu considérable, de pyramides superficielles. Il n'y

(1) C. Parhon et M. Goldstein. *L'état des cellules pyramidales géantes à la suite des lésions du faisceau pyramidal.* Spitalul, 1901, n° 1.

(2) Gordon Holmes et W. Page May. *On the exact origin of the pyramidal tract in man and other mammals.* Brain, n° 1, 1909.

avait pas de lésion dans les couches superficielles ni dans la couche polymorphe. Puis les lésions ne se limitent pas à la zone précentrale, mais ils en trouvent également dans les pyramides profondes et superficielles de la pariétale ascendante et de toutes les régions examinées. Les auteurs remarquent que ces lésions cellulaires pourraient être dues aux altérations vasculaires.

Dans un autre cas, chez un hémiplégique chez lequel ils ont trouvé une destruction de la capsule interne et des noyaux de la base qui datait de 18 mois, les lésions corticales consistaient dans l'absence complète des cellules géantes de l'écorce précentrale, dans une disparition partielle des grandes pyramidales de la couche sous-granulaire de la frontale et pariétale ascendantes.

Ils remarquent en outre, qu'il est possible que des cellules de la couche supragranulaire aient disparu, mais qu'il leur est extrêmement difficile d'être affirmatifs sur ce point.

Holmes et Page May ayant en vue leurs constatations ainsi que les travaux antérieurs sur cette question, s'arrêtent aux conclusions suivantes :

1° Chez les primates, la zone corticale exacte de l'origine des fibres cortico-spinales qui innervent les membres et le tronc, est située tout à fait en avant de la scissure de Rolando.

2° Ces fibres cortico-spinales tirent leur origine exclusivement des cellules pyramidales géantes de la couche sous-granulaire de cette zone et ces cellules ne donnent probablement pas naissance qu'à ces fibres cortico-spinales.

3° L'aire d'origine de ces fibres cortico-spinales coïncide exactement avec la zone motrice excitable, ces fibres innerveraient d'après les recherches les plus récentes, les membres et le tronc.

4° Cette aire d'origine des fibres cortico-spinales correspond à une portion d'un champ cortical différencié comme structure.

L'étude des lésions corticales de la sclérose latérale amyotrophique, affection localisée presque exclusivement au système moteur, donne également un appui sérieux à la théorie du rôle moteur des cellules de Betz. En effet, il y a des cas de cette maladie où on a pu suivre la dégénérescence ininterrompue du faisceau pyramidal de la moelle sacrée jusqu'à l'écorce cérébrale. De tels cas ont été publiés par Kojewnikoff (1), Char-

(1) KOJEWNIKOFF. *Cas de sclérose latérale amyotrophique, la dégénérescence des faisceaux pyramidaux se propageant à travers tout l'encéphale.* Arch. de Neurologie, 1883, n° 18, p. 356 et Centralbl. für Nervenheilkunde, n° 18, 1885.

cot et Marie (1), Lennmalm (2), Lumbroso (3), Mott (4), Hoche (5), Anton (6), Probst (7), Dercum et Spiller (8), Czylharz et Marburg (9), Muira (10), Mott et Tretgold (11), Sarbo (12), Franceschi (13), etc.

On comprend facilement pour les localisations cérébrales l'importance d'une lésion du système pyramidal qui s'arrêterait à une certaine région de l'écorce et plus encore à certaines cellules cérébrales. En effet, Kojewnikoff, Charcot et Marie, Mott ont noté des altérations cellulaires intéressant les grandes pyramidales et les cellules de Betz. Moi-même, j'ai observé la disparition des pyramides géantes du lobule paracentral et de la frontale ascendante dans deux cas de sclérose latérale amyotrophique. Depuis, d'autres observations ont été faites par Probst, Franceschi, Spiller,Sarbo et Campbell. Plus récemment Italo Rossi et Roussy (14) ont publié des mémoires successifs sur l'étude de quatre cas de sclérose latérale amyotrophique, dans lesquels ils ont noté l'atrophie et la disparition des cellules de Betz ; ils s'en ont servi pour délimiter la zone

(1) Charcot et Marie. *Deux nouveaux cas de sclérose latérale amyotrophique suivis d'autopsie.* Arch. de Neurologie, 1885, nos 28-29.

(2) F. Lennmalm. *Bidrag till Kannedomen om den amyotrofiska lateralsklerosen.*, Upsala läkarefören för, 1887, n° 7. Analysé in Neurol. Centralbl, 1887, p. 550.

(3) Lumbroso. Lo Sperimentale, 1888.

(4) F. W. Mott. *A case of amyotrophie lateral sclerosis with degeneration of the motor palho from the cortex to the periphery.* Brain, 1895, Vol. XVIII, Spring.

(5) Hoche. *Zur Pathologie der bulbär spinalen spastisch-atrophischen Lahmungen.* Neurol. Centralbl., 1897, n° 6, p. 292.

(6) Anton. *Ghirnbefund bei amyotrophischer Lateralsclerose.* Neurol. Centralbl, 1896, p. 954.

(7) Probst. Arch. f. Psych., Vol. XXX, n° 3, 1897 et Sitzungsber. der Kais, Akad. der Wissenschaften. Wien, CXII, 1903, p. 683.

(8) F. X. Dercum et W. G. Spiller. *Un cas de sclérose latérale amyotrophique présentant des symptômes bulbaires avec autopsie et examen microscopique.* The Journal of nervous and mental disease, 1899, n° 2, p. 85.

— W. G. Spiller. *Un cas de sclérose latérale amyotrophique avec la dégénérescence accusée depuis l'écorce cérébrale jusqu'aux muscles.* Contribution from. tho w. Peppers Laboratory of clinical medecine Univ. of. Pensylvania, 1900, p. 63.

(9) Czylharz et Marburg. Zeitsch für klin. Medizin. 1901, vol. XLIII, p. 59.

(10) Miura. Mitteilungen aus dem mediz. Soc. de R. jap. Univ. zu Tokio, vol. VI, 1902.

(11) Mott et Tretgold. *Some observations on primary degenerations of the motor tract.* Brain, 1902. Winter.

(12) Sarbo. Neurol. Centralbl., 1902, p. 530.

(13) Franceschi. Rivista di pat. nerv. c. ment. 1902, n° 10.

(14) Italo Rossi et G. Roussy. *Un cas de sclérose latérale amyotrophique avec dégénération de la voie pyramidale suivie au marchi de la moelle jusqu'au cortex.* Revue Neurologique, n° 6, 1906.

— *Contribution anatomo-pathologique à l'étude des localisations motrices corticales à propos de trois cas de sclérose latérale amyotrophique.* Revue Neurologique, n° 15, 1907.

— *Etude anatomique d'un quatrième cas de sclérose latérale amyotrophique.* Revue Neurologique, n° 11, 1909.

motrice cérébrale. Ils arrivent à la conclusion que la localisation des lésions corticales de la sclérose latérale amyotrophique démontre que la frontale ascendante est la circonvolution motrice « par excellence » et que les parties antérieures du lobule paracentral et de l'opercule rolandique ainsi que les pieds de la première et deuxième frontale participent également à la zone motrice. Les cas les plus récents viennent de confirmer ces constatations. Ainsi Janssens (1) a publié un cas typique de sclérose latérale amyotrophique dans lequel il a vu que les lésions corticales (disparition des pyramides géantes et diminution des grandes cellules pyramidales) se limitent à la frontale ascendante. Schröder (2), dans trois cas, trouve des lésions des cellules de Betz se limitant à la zone motrice de Brodmann. Les lésions sont plus intenses dans la partie inférieure, de la frontale ascendante, où toutes les pyramides géantes sont disparues. Il faut remarquer que dans tous ces cas les phénomènes bulbaires étaient très accusés.

Les opinions de Brodmann et de Horsley que j'ai exposées au commencement du présent travail m'ont fait revenir sur cette question et m'ont déterminé à examiner les nombreux cas anatomo-pathologiques dont je dispose à présent pour étudier les relations du faisceau pyramidal avec les cellules géantes de la zone motrice.

J'ai groupé tous ces cas de la manière suivante :

A. — Hémiplégies capsulaires.

J'ai eu à ma disposition 20 cas d'hémiplégie où la lésion datait depuis 9 jours jusqu'à 7 ans ; sauf dans le premier cas où un foyer cortical profond détruisait également la substance blanche sous-jacente, tous les autres étaient capsulaires.

1° Paul R... *Notes cliniques.* — 58 ans, hémiplégie droite complète avec aphasie motrice totale. Durée de la maladie 9 jours.

Lésions macroscopiques. — Foyer hémorragique qui détruisait profondément la moitié postérieure du lobe pariétal gauche.

Lésions microscopiques. — Dans le lobule paracentral gauche les cellules de Betz sont le siège de grandes lésions allant jusqu'à l'achromatose complète et à la dégénérescence pigmentaire.

2° Eftichie A... *Notes cliniques.* — 60 ans, hémiplégie droite complète avec troubles de la sensibilité et psychiques. Durée de la maladie, 15 jours.

Examen macroscopique. — Grand foyer hémorragique dans les noyaux

(1) G. Janssens. *Untersuchung der Hirnrinde eines Falles von amyotrophischen Lateralsklerose.* Journal für Psychol. u. Neurol. Vol. XV, n° 6, 1910.

(2) P. Schröder. *Ueber Hirnrindenveranderungen bei amyotrophischer Lateralsklerose.* Journal f. Psychol. und Neurol. Vol. XVI, n° 1-2, 1910.

de la base détruisant la couche optique, les deux tiers du noyau lenticulaire et les capsules interne et externe du côté droit. Quelques petites lacunes dans le noyau lenticulaire gauche.

Examen microscopique. — Dans la frontale ascendante droite et dans le lobule paracentral, les cellules de Betz sont en réaction ; les grandes cellules de la couche sous-granulaire de la pariétale ascendante sont également en réaction (fig. 6, Pl. XXXIX).

3° Hélène T... *Notes cliniques.* — 17 ans, hémiplégie gauche plus prononcée au membre supérieur ; pouvait marcher. Durée de la maladie, 52 jours.

Examen macroscopique. — Foyer consécutif à une embolie, due à une endocardite végétante, dans les noyaux de la base.

Examen microscopique. — Les cellules de Betz de l'hémisphère droit sont lésées. Les lésions sont incipientes et consistent surtout dans le déplacement du noyau. Elles sont plus accusées dans les pyramides géantes du tiers moyen et inférieur de la frontale ascendante que dans le tiers supérieur et dans le lobule paracentral.

4° Ana. G... *Notes cliniques.* — 75 ans, hémiplégie droite complète avec dysarthrie datant depuis 2 mois. Cécité depuis 3 ans.

Examen macroscopique. — Deux foyers corticaux dans les deux lobes occipitaux qui détruisent les scissures calcarines. La lésion est plus étendue à droite où elle occupe la convexité du cerveau jusqu'au voisinage du pli courbe. Un foyer plus récent détruit la couche optique gauche et la capsule interne.

Examen microscopique. — Dans la frontale descendante et dans le lobule paracentral du côté gauche beaucoup de cellules géantes sont en réaction ; très peu sont normales ; d'autres sont en voie d'atrophie.

5° Alexandre C... *Notes cliniques.* — 71 ans, hémiplégie gauche incomplète avec hémianesthésie incomplète. Durée de la maladie 2 mois.

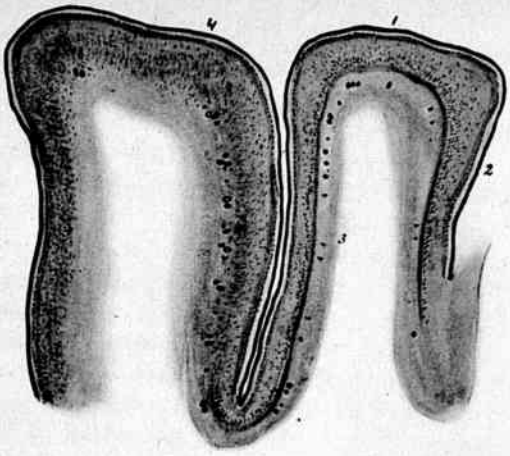
Examen macroscopique. — Tumeur cérébrale détruisant les noyaux de la base du côté droit.

Examen microscopique. — Dans la frontale ascendante et dans le lobule paracentral droit on voit une réaction intense des cellules géantes, quelques-unes, sont encore normales, d'autres sont en voie de dégénérescence pigmentaire. Dans la partie postérieure du lobule paracentral, type 5 de Brodmann, on voit également des phénomènes de réaction et d'atrophie dans quelques grandes pyramidales de la couche sous-granulaire.

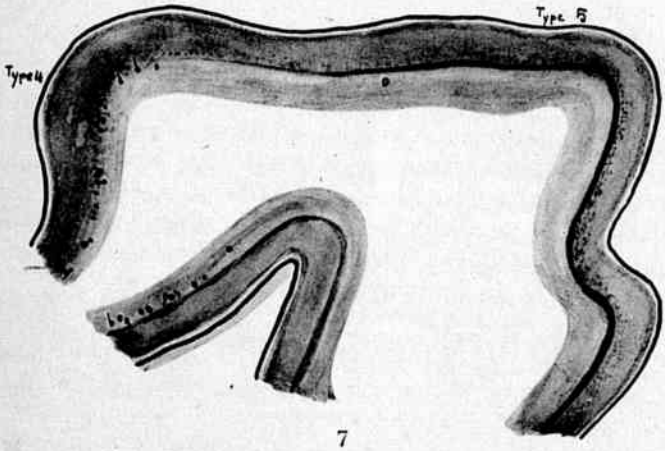
6° Jean P... *Notes cliniques.* — 60 ans, hémiplégie droite avec aphasie. Durée de la maladie 75 jours.

Examen macroscopique. — Foyer hémorragique dans la capsule externe gauche intéressant la partie externe du noyau lenticulaire. Un autre foyer plus petit, se trouvait dans la partie postérieure de la capsule interne gauche.

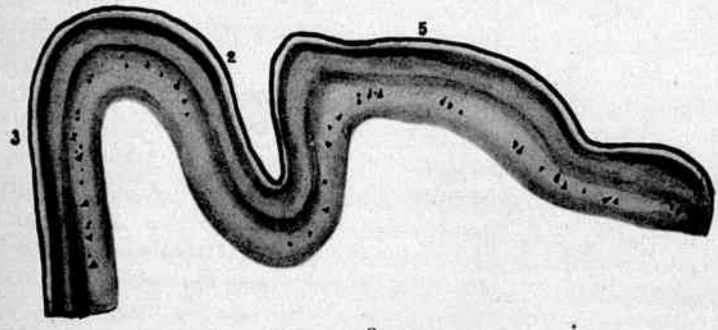
Examen microscopique. — Dans le lobule paracentral gauche, les cellules de Betz, légèrement diminuées comme nombre, sont toutes en réaction à dis-



6



7



8

RAPPORTS DES CELLULES DE BETZ AVEC LES MOUVEMENTS VOLONTAIRES
(G. Marinesco).

6. — Tiers supérieur des frontale et pariétale ascendantes (types 1, 2, 3, 4) (malade Eft. A). Les cellules de Betz, ainsi que les grandes cellules sous-granulaires sont en réaction à distance.

7. — Coupe du lobule paracentral du malade Mar. B. Réaction des cellules de Betz du type 4 et disparition des grandes cellules sous-granulaires du type 5.

8. — Types 1, 2, 3 et 5 du cas Cosma S. Sclérose latérale amyotrophique ; persistance des grandes cellules sous-granulaires.

tance. Dans la frontale ascendante gauche on voit, en dehors de ces cellules en réaction, quelques pyramides géantes normales et un certain nombre qui sont en voie d'atrophie. Dans la partie postérieure du lobule paracentral, là où sa structure le rattache au type 5, les grandes cellules sous-granuleuses sont également en réaction.

7° Tudora I... *Notes cliniques.* — 50 ans, hémiplégie gauche complète. Durée de la maladie : 83 jours. — *Examen macroscopique.* — Grand foyer détruisant le segment antérieur de la capsule interne, le noyau lenticulaire, la tête du noyau caudé, la capsule externe et l'avant-mur du côté droit.

Examen microscopique. — Avec la méthode de Weigert-Pal on constate la dégénérescence du faisceau pyramidal correspondant. Dans la frontale ascendante et dans le lobule paracentral, colorés au Nissl, la plupart des cellules de Betz sont en réaction. Le corps cellulaire est tuméfié, globuleux, en chromatolyse et le noyau est excentrique. Beaucoup de pyramides géantes sont en voie d'atrophie plus ou moins avancée. Les lésions sont plus prononcées dans le lobule paracentral que dans la frontale ascendante.

8° Marie A... *Notes cliniques.*— 60 ans, hémiplégie gauche complète. Durée de la maladie : 4 mois.

Examen macroscopique. — Enorme foyer de ramollissement ayant détruit la capsule interne et tous les noyaux de la base du côté droit.

Examen microscopique. — Des coupes du pédoncule, de la protubérance, du bulbe et de la moelle, coloriés au Weigert-Pal, montrent la dégénérescence complète du faisceau pyramidal. Sur des coupes de la frontale ascendante et du lobule paracentral droit, colorées au Nissl, on constate la disparition presque complète des cellules géantes ; par ci par là on voit encore une cellule de Betz, atrophiée, déformée, présentant la dégénérescence pigmentaire.

9° Gh. I... *Notes cliniques.* — 48 ans, hémiplégie droite avec aphasie. Durée de la maladie 4 mois. — *Examen macroscopique.* — Foyer hémorragique ayant détruit les noyaux lenticulaire et caudé du côté gauche ainsi que la portion de la capsule interne qui sépare ces noyaux. — *Examen microscopique.* — Réaction et disparition des cellules de Betz du lobule paracentral et de la frontale ascendante, dans cette dernière les lésions sont moins manifestes que dans le lobule paracentral.

10° Marin B... *Notes cliniques.* — 50 ans, hémiplégie gauche incomplète. Durée de la maladie 4 mois. — *Examen macroscopique.* — Grand foyer hémorragique détruisant tout le noyau lenticulaire droit ainsi que la capsule externe. Un autre foyer, petit, siège à la partie supérieure de la couche optique droite.

Examen microscopique. — Dans les coupes du lobule paracentral beaucoup de cellules de Betz sont en réaction, d'autres sont atrophiées. On y voit encore quelques cellules qui ont l'aspect normal. Les grandes cellules sous-granulaires du type 5 ont presque toutes disparu (fig. 7, Pl. XXXIX). On voit également des lésions dans ces cellules des types 1, 2 et 3 de la pariétale as-

cendante. On observe encore des cellules pigmentées et atrophiées dans la partie supérieure de la couche granuleuse.La différence est nette quand on compare ces types (1, 2, 3) avec ceux du côté opposé. Dans les tiers moyen et inférieur de la frontale et pariétale ascendante, c'est-à-dire des types 1, 2, 3 et 4 on ne voit plus ni des cellules de Betz, ni des grandes cellules sous-granulaires.

11° Betty J... *Notes cliniques.* — 60 ans, hémiplégie droite complète avec aphasie totale et troubles de la sensibilité.

Examen macroscopique. — Foyer hémorragique récent qui détruit toute la couche optique gauche et le segment postérieur de la capsule interne. Un autre foyer plus petit et ancien a détruit du même côté la capsule externe et une portion de l'insula de Reil.

Examen microscopique. — Les cellules géantes de la frontale ascendante et du lobule paracentral sont en réaction, quelques-unes en voie d'atrophie. Les grandes cellules sous-granulaires des types 1, 2, 3 et 5 ont disparu presque complètement.

12° Démètre J.. *Notes cliniques.* — 71 ans, hémiplégie droite incomplète avec aphasie. La paralysie est plus prononcée au membre supérieur. Le malade pouvait marcher étant soutenu. Durée de la maladie, 5 mois.

Examen macroscopique. — Foyers hémorragiques dans le noyau lenticulaire gauche et dans la tête du noyau caudé.

Examen microscopique. — Dans le lobule paracentral gauche, la plupart des cellules de Betz sont en réaction, d'autres sont atrophiées. On y voit encore un certain nombre de cellules ayant l'aspect normal. Dans la frontale ascendant le nombre des cellules normales est minime.

13° Joséphine M... *Notes cliniques.* — 24 ans, hémiplégie gauche incomplète, intéressant surtout le membre supérieur. Durée de la maladie, 6 mois.

Examen macroscopique. — Petit foyer hémorragique dans la partie postérieure du noyau lenticulaire droit.

Examen microscopique. — Lésions peu prononcées dans le lobule paracentral droit où l'on voit des cellules de Betz, d'aspect normal, parmi lesquelles d'autres qui sont en voie d'atrophie. On fait la même constatation dans la frontale ascendante. La plupart des grandes cellules sous-granulaires de la pariétale ascendante persistent.

14° Jean M... *Notes cliniques.* — 46 ans, hémiplégie gauche complète. Durée de la maladie, 8 mois. — *Examen macroscopique.* — Foyer kystique qui détruit le noyau caudé, tout le segment antérieur de la capsule interne, le noyau lenticulaire et la capsule externe.

Examen microscopique. — Par la méthode de Weigert-Pal on constate la dégénérescence complète du faisceau pyramidal et sur des coupes colorées au Nissl on observe la disparition complète des cellules de Betz de la frontale ascendante et du lobule paracentral du côté droit.

15° Alexandre D... *Notes cliniques.* — 52 ans, hémiplégie gauche complète. Durée de la maladie, 10 mois.

Examen macroscopique. — Foyer de ramollissement dans les noyaux de la base du côté droit.

Examen microscopique. — Dans la frontale ascendante et dans le lobule paracentral droit, beaucoup de cellules de Betz sont disparues et celles qui persistent encore sont en réaction ou en voie d'atrophie pigmentaire. Dans la pariétale ascendante on ne voit plus que de rares cellules grandes sous-granulaires.

16° Gherson B... *Notes cliniques.* — 27 ans, hémiplégie gauche avec troubles de la sensibilité. Durée de la maladie, 1 an.

Examen macroscopique. — Foyer hémorragique à l'intérieur d'une tumeur cérébrale qui avait détruit les noyaux de la base du côté droit. — *Examen microscopique.* — On voit des lésions dans la frontale ascendante et dans le lobule paracentral droit. Les lésions consistent dans la réaction et l'atrophie des cellules de Betz. Mais beaucoup de cellules présentent encore l'aspect normal.

17° Armenia B... *Notes cliniques.*— 35 ans, hémiplégie droite sans aphasie. Le malade pouvait marcher. Durée de la maladie, 18 mois.

Examen macroscopique. — Foyer dû à une embolie dans les noyaux de la base ayant détruit une portion de la capsule interne. — *Examen microscopique.* — Les coupes sériées de la zone motrice du côté du foyer montrent la disparition des cellules géantes du tiers moyen et inférieur de la frontale ascendante. Les grandes cellules sous-granulaires de la pariétale ascendante ont disparu également à ce niveau. Les lésions cellulaires sont un peu moins accusées dans le tiers supérieur de la frontale ascendante et dans le lobule paracentral, où, à côté de beaucoup de cellules de Betz atrophiées, on voit encore quelques cellules ayant l'aspect normal.

18° Anica N... *Notes cliniques.* — 60 ans, hémiplégie gauche complète. Durée de la maladie 4 ans.

Examen macroscopique. — Foyer kystique qui avait détruit le noyau lenticulaire, les capsules interne et externe et l'avant-mur. — *Examen microscopique.* — Au Weigert-Pal on voit une dégénérescence très accusée du faisceau pyramidal. Au Nissl on constate la disparition complète des cellules de Betz, de la frontale ascendante et du lobule paracentral droit.

19° Marin R...*Notes cliniques.*— 87 ans ; 7 ans auparavant il a eu un ictus suivi d'une hémiplégie droite incomplète et dans la dernière année de sa vie il en a eu un second suivi de troubles de la parole. Il pouvait marcher soutenu.

Examen macroscopique. — Foyer hémorragique dans la partie postérieure du noyau lenticulaire gauche, détruisant une portion de la partie postérieure de la capsule interne. — *Examen microscopique.* — Dans la frontale ascendante et dans le lobule paracentral gauche les cellules de Betz sont altérées et en grande partie disparues. Les lésions des cellules pyramidales géantes sont plus prononcées dans le tiers antérieur du lobule paracentral, où sur une coupe on ne voit plus persister que deux cellules de Betz, tandis que dans le tiers moyen, le nombre des cellules persistantes est beaucoup plus grand.

20° Leibu H...*Notes cliniques.*— 64 ans, hémiplégie gauche avec contracture intense du membre supérieur. Rire spasmodique. Durée de la maladie, 9 ans.

Examen macroscopique. — Ancien foyer hémorragique ayant détruit la moitié antérieure du noyau lenticulaire droit.

Examen microscopique. — Dans le lobule paracentral droit les cellules de Betz sont presque complètement disparues. On constate aussi leur diminution considérable dans le tiers supérieur de la frontale ascendante, où cependant celles qui persistent encore, quoique très atrophiées, sont un peu plus nombreuses. Cette atrophie et la disparition des pyramides géantes furent suivies et constatées sur des coupes sériées dans les tiers moyen et inférieur de la frontale ascendante. Les grandes cellules sous-granulaires de la pariétale ascendante ont également disparu.

Si nous comparons les données obtenues dans ces 20 cas d'hémiplégie résiduelle nous voyons que la réaction des cellules de Betz après les lésions de la capsule interne ou de la substance blanche sous-jacente à la zone rolandique, nous permet de faire une tentative de localisation dans la zone dite motrice. On constate dans ces conditions une relation entre les degrés de la paralysie et le nombre des cellules altérées ou disparues, de même, que entre la région plus ou moins atteinte par cette paralysie et la zone cérébrale occupée par les cellules lésées. Dans les hémiplégies complètes on retrouve une lésion de presque toutes les cellules situées dans la frontale ascendante et la partie antérieure du lobule paracentral. Chez les sujets qui peuvent marcher, mais qui ne peuvent pas faire usage de leur membre supérieur ou bien d'une façon seulement très incomplète, la lésion est beaucoup plus accusée dans la frontale ascendante que dans le paracentral.

Je ferai remarquer encore qu'après les lésions de la capsule interne les grosses pyramides profondes de la région postérieure du lobule paracentral réagissent, s'atrophient et supportent la surcharge pigmentaire de la même manière que les cellules de Betz de la région antérieure. Par conséquent les deux ordres de neurones envoient leur axone dans la capsule interne mais évidemment leur destination doit être différente.

Une autre particularité intéressante qu'il m'a été permis de constater c'est la suivante : tandis que les lésions de la capsule interne gauche sont suivies d'altérations dans les cellules de Betz du tiers inférieur de la frontale ascendante, les cellules pyramidales de la circonvolution de Broca restent intactes même si la capsule externe a été également détruite par le foyer. Ceci démontre assurément que contrairement à l'affirmation de Niessl von Mayendorf cette circonvolution n'est pas un organe moteur proprement dit, ayant la même valeur fonctionnelle que la frontale ascendante.

B. — PARALYSIES PSEUDO-BULBAIRES.

1° Alexandre P... *Notes cliniques.* — 45 ans ; il y a un an et demi que le malade a eu un premier ictus suivi d'une hémiplégie droite, de laquelle il s'est sensiblement amélioré ; 5 semaines avant l'exitus il a un second ictus suivi d'hémiplégie gauche complète avec troubles intenses de la sensibilité.

Examen macroscopique. — Dans l'hémisphère gauche on voit un petit foyer détruisant la capsule externe et une portion du noyau lenticulaire ; dans l'hémisphère droit un foyer plus grand et plus récent qui détruit la plus grande partie de la couche optique et tout le segment postérieur de la capsule interne. Dans le cervelet un ancien foyer cortical à la face inférieure du lobe gauche.

Examen macroscopique. — Dans la frontale ascendante et dans le lobule paracentral droit presque toutes les cellules de Betz sont en réaction, ainsi que les cellules géantes du type 5. Dans la frontale ascendante et dans le paracentral gauche il y a des cellules de Betz en réaction, mais la plupart d'entre elles sont atrophiées ; dans le type 5 de ce côté quelques cellules géantes sont en réaction et beaucoup ont disparu.

2° Tudora J... *Notes cliniques.* — 64 ans, en octobre 1899 elle a un premier ictus suivi d'hémiplégie droite et de dysarthrie ; un mois après elle fait encore une parésie du côté gauche. Elle succombe en mars 1901. Dysarthrie, rire et pleurer spasmodiques.

Examen macroscopique — Dans l'hémisphère gauche un foyer cortical de ramollissement dans la région temporale ; de petits foyers dans le noyau lenticulaire et dans le segment antérieur de la capsule interne. Dans l'hémisphère droit un foyer qui détruit le noyau lenticulaire et une portion de la capsule interne. Dans la protubérance on trouve également plusieurs petits foyers de ramollissement. Le bulbe est intact.

Examen microscopique. — Au Weigert-Pal on constate une dégénérescence accusée du faiseau pyramidal droit et une dégénérescence moins prononcée de celui du côté gauche. Des coupes sériées de lobules paracentraux et des frontales ascendantes montrent que dans les premières, surtout dans le lobule paracentral gauche, la plupart des pyramides géantes sont transformées en blocs pigmentaires, parmi lesquels on voit encore, par ci, par là, quelques cellules de Betz ayant l'aspect plus ou moins normal. Dans les tiers supérieurs des frontales ascendantes, l'atrophie et la disparition des cellules de Betz sont un peu moins intenses, mais à mesure qu'on se rapproche de la partie inférieure de ces circonvolutions les lésions deviennent de nouveau plus étendues et dans les dernières séries des frontales ascendantes, près de l'opercule rolandique, sur beaucoup de coupes on ne voit plus aucune trace des cellules de Betz.

3° Leanca S... *Notes cliniques.* — 50 ans, en août 1898 un ictus suivi d'une hémiplégie, gauche, en décembre 1898 un second ictus, suivi d'une parésie droite et d'une dysarthrie intense, troubles de la déglutition, rire et pleurer spasmodiques. Exitus en mai 1899.

Examen macroscopique. — Les segments externes des noyaux lenticulaires

sont le siège de plusieurs petits foyers de ramollissement ; un autre foyer détruit la tête du noyau caudé gauche ; la couche optique droite est détruite par un foyer hémorragique.

Examen microscopique. — Par la méthode Weigert Pal on voit une double dégénérescence des faisceaux pyramidaux croisés et directs. Avec Nissl la diminution et l'atrophie des cellules de Betz des lobules paracentraux et des frontales ascendants. Cette diminution et cette atrophie sont plus intenses du côté droit.

4° Sofia I... *Notes cliniques.* — 60 ans, début avec ictus suivi d'hémiparésie droite. La malade qui pouvait marcher présentait des troubles intellectuels. Durée de la maladie : 3 ans.

Examen macroscopique. — Petits foyers hémorragiques multiples des deux côtés dans les noyaux de la base, un peu plus nombreux et plus grands dans la couche optique et dans le noyau lenticulaire gauche. Des foyers hémorragiques punctiformes de l'écorce. — *Examen microscopique.* — Réaction, atrophie et disparition des cellules de Betz dans les frontales ascendantes et dans les lobules paracentraux des deux côtés. Les lésions sont plus manifestes et plus avancées dans les tiers moyen et inférieur de la frontale ascendante.

5° Manda M... *Notes cliniques.* — 41 ans, début lent trois ans avant l'exitus. Voix éteinte. Les mouvements des membres du côté droit sont réduits. Atrophie des éminences thénar et hypothénar gauches. Rire et pleurer spasmodiques. Elle peut marcher à petits pas.

Examen macroscopique. — Les noyaux lenticulaires des deux côtés présentent, dans toute leur étendue, un état criblé, causé par des petits foyers ayant le volume d'un grain de millet. — *Examen microscopique.* — Sur des coupes sériées des lobules paracentraux et des frontales ascendantes, on voit l'atrophie et la disparition des cellules de Betz. Le nombre des cellules altérées, relativement petits dans le lobule paracentral et dans la frontale ascendante tiers supérieur, augmente au fur et à mesure qu'on examine des séries plus basses, de sorte que dans le tiers moyen il ne persiste plus que peu de cellules géantes et dans le tiers inférieur elles ont complètement disparu.

6° Mihail P... *Notes cliniques.* — A eu un premier ictus il y a 4 ans suivi d'hémiplégie gauche, depuis 2 ans il observe que la parole devient difficile. Sialorrhée. La motilité est assez bonne, il peut marcher à petits pas. Trépidations épileptoïdes des deux côtés.

Examen macroscopique. — Un foyer dans le noyau lenticulaire droit ; plusieurs autres petits foyers dans le noyau lenticulaire et dans la capsule externe du côté gauche.

Examen microscopique. — Dans les lobules paracentraux on voit parmi beaucoup de cellules de Betz normales, des cellules atrophiées présentant la dégénérescence pigmentaire. On fait la même constatation dans les tiers supérieurs des frontales descendantes. Dans les tiers moyens le nombre des cellules atrophiées augmente et les cellules normales deviennent plus rares au fur et à mesure qu'on descend plus bas, de sorte que sur les coupes du tiers inférieur

on ne voit plus que 2 à 3 pyramides géantes sur une section, et dans beaucoup de séries on n'en voit plus aucune.

7° Jean G... *Notes cliniques.* — 46 ans ; premier ictus suivi d'hémiplégie droite il y a 5 ans ; second ictus 2 ans avant l'exitus. Dysarthrie très accusée, troubles de déglutition, rire et pleurer spasmodiques ; ne peut pas marcher.

Examen macroscopique. — Deux petits foyers symétriques ayant le volume d'un pois et qui siègent dans la partie externe des noyaux lenticulaires et dans les capsules externes. Plusieurs foyers plus petits dans les différentes parties de la substance blanche du cerveau, dans les noyaux striés, dans le cervelet et dans la protubérance.

Examen microscopique. — Sur des coupes du bulbe et de la moelle colorées au Weigert-Pal on voit une dégénérescence manifeste des deux faisceaux pyramidaux, celle du côté droit est un peu plus prononcée que celle du côté gauche. Avec la méthode de Nissl on voit que les cellules de Betz des lobules paracentraux sont en partie atrophiées, en partie normales. Dans le tiers supérieur des frontales ascendantes, ainsi que dans leur tiers moyen la plupart des cellules géantes ont disparu ; les lésions sont plus accusées du côté gauche. Dans le tiers inférieur de ces circonvolutions on ne voit plus trace de cellules de Betz.

8° Pauna T.., *Notes cliniques.* — 45 ans, début lent ayant commencé six ans et demi avant la mort. Parésie aux quatre membres, la malade peut marcher à petits pas ; parole précipitée et éteinte, rire et pleurer spasmodiques.

Examen macroscopique. — Dans l'hémisphère droit un foyer de ramollissement, grand comme un haricot, a détruit la tête du noyau caudé et une partie du segment antérieur de la capsule interne ; deux petits foyers occupent la partie externe du noyau lenticulaire ; un autre foyer est situé dans la capsule externe près de l'avant-mur. Dans l'hémisphère gauche on remarque un état criblé du noyau lenticulaire : des petits foyers de la grandeur d'un grain de millet occupent tous les segments de ce noyau.

Examen microscopique. — Avec la méthode de Weigert-Pal on voit dans la moelle une légère dégénérescence des faisceaux pyramidaux, plus manifeste à droite. On voit également une légère dégénérescence des cordons postérieurs. Avec Nissl on constate une diminution des cellules de Betz, dont beaucoup sont atrophiées ou disparues, dans les lobules paracentraux et les frontales ascendantes des deux côtés. Ces lésions sont plus manifestes dans l'hémisphère gauche et des deux côtés dans les parties inférieures des circonvolutions frontales ascendantes.

Si nous comparons ces résultats avec ceux observés dans les cas d'hémiplégie, nous voyons, qu'en dehors des remarques que nous venons de faire relatives à la réaction des cellules de Betz consécutivement aux lésions de la capsule interne, on constate encore que dans certains cas de paralysie pseudo-bulbaire les lésions cellulaires sont plus ou moins considérables dans le tiers inférieur des frontales ascendantes. Ces lésions

sont plus manifestes dans les cas où les symptômes pseudo-bulbaires sont plus accusés.

C. — Paralysies par lésions mésencéphaliques.

1° Jean A... *Notes cliniques.* — 30 ans, hémiplégie droite et paralysie faciale gauche (syndrome de Millard-Gübler). La paralysie des membres était incomplète, le malade pouvait marcher n'étant pas soutenu, mais difficilement. Durée de la maladie, 14 ans.

Examen macroscopique. — Hémiatrophie gauche de la protubérance.

Examen microscopique. — La différence entre le lobule paracentral ainsi qu'entre la frontale ascendante des deux côtés est considérable. Du côté gauche la plupart des cellules de Betz sont altérées. Sur une section on voit à peine 3 à 4 cellules géantes qui persistent, les autres sont atrophiées à divers degrés jusqu'à ne plus constituer que des blocs pigmentaires ou bien elles ont complètement disparu.

Dans le type 5 du lobule paracentral gauche, on constate également la disparition des grandes cellules sous-granulaires.

D. — Paraplégies d'origine médullaire.

1° Chira P... *Notes cliniques.* — 40 ans, paraplégie flasque consécutive à une fracture de la colonne vertébrale au niveau des segments X et XI dorsaux. Durée de la survie, 30 jours.

Examen microscopique. — Dans les lobules paracentraux on remarque quelques cellules de Betz présentant la réaction à distance, dont une même en achromatose. Dans le tiers supérieur des frontales ascendantes on observe également des lésions cellulaires mais peu démonstratives. Absence de lésions des cellules géantes dans les tiers moyen et inférieur de la frontale ascendante.

2° Nicolas M... *Notes cliniques.* — 28 ans, paraplégie flasque consécutive à une fracture de la colonne vertébrale qui sectionnait la moelle épinière au niveau du second segment lombaire. Durée de la maladie : un mois. — *Examen microscopique.* — Réaction manifeste dans les cellules de Betz des lobules paracentraux. Dans le tiers supérieur des frontales ascendantes quelques cellules en réaction. Pas de réaction dans le reste des frontales ascendantes.

3° Pauna P... *Notes cliniques.* — 28 ans, tétraplégie à la suite d'une lésion de la moelle par arme à feu. Elle fut opérée et la balle fut extraite. Paraplégie flasque. Aux membres supérieurs atrophie des muscles des avant-bras, des régions scapulo-humérales et thénars et hypothénars, les mouvements des membres supérieurs, également abolis immédiatement après l'accident, sont revenus en partie. Durée de la maladie 68 jours.

Examen macroscopique.— Destruction de la molle au niveau du VI° segment cervical. — *Examen microscopique.* — Les cellules de Betz des lobules paracentraux et des portions supérieures des frontales ascendantes sont en grande partie petites, atrophiées, très pigmentées, mais très nombreuses, par conséquent elles ne sont pas disparues.

4° Tudor A... *Notes cliniques.* — 36 ans, paraplégie flasque consécutive à une fracture de la colonne vertébrale qui avait sectionné la moelle dans la région lombaire inférieure. Durée de la maladie : 3 mois.

Examen microscopique. — Des lésions indiscutables et très étendues des cellules de Betz dans les lobules paracentraux. Dans le tiers supérieur des frontales ascendantes les lésions sont peu manifestes. Le reste de ces circonvolutions est normal.

5° Ivan P... *Notes cliniques.* — 20 ans, paraplégie flasque avec eschares multiples. Durée de la maladie 4 mois. — *Examen macroscopique.* — Foyers myélitiques multiples dans la région dorsale inférieure. — *Examen microscopique.* — Dans les lobules paracentraux ainsi que dans les tiers supérieur des frontales ascendantes on voit des lésions manifestes dans le cellules géantes, dont quelques-unes sont atrophiées. Dans le lobule paracentral correspondant au type 5 ainsi que dans la pariétale ascendante, on ne voit pas de lésions dans les grandes cellules sous-granulaires.

6° Moïse P... *Notes cliniques.* — 40 ans, paraplégie au commencement spasmodique, devenue flasque pendant les deux derniers mois de sa vie. Durée de la maladie, 6 mois. — *Examen macroscopique.* — Tumeur comprimant le VII[e] segment dorsal. — *Examen microscopique.* — Les coupes dont nous disposons sont du type 5 du lobule paracentral. Les cellules géantes sous-granulaires ne présentent pas de lésions.

7° Enache D... *Notes cliniques.* — 35 ans, mal de Pott avec paraplégie spasmodique, contractures et atrophies musculaires aux membres inférieurs. Durée de la paraplégie, 6 mois. — *Examen macroscopique.* — Compression de la moelle au niveau du IX[e] segment dorsal. — *Examen microscopique.* — Dans les lobules paracentraux on voit quelques cellules géantes en réaction. Pas de lésions dans les frontales ascendantes.

8° Albert J... *Notes cliniques.* — 17 ans, paraplégie flasque consécutive à un mal de Pott. Atrophie des membres inférieurs. Durée de la paraplégie, 6 mois.

Examen macroscopique. — Pachyméningite énorme qui détruit toute l'extrémité inférieure de la moelle depuis le III[e] segment lombaire jusqu'à la queue de cheval. — *Examen microscopique.* — Lésions manifestes consistant en réaction à distance et en atrophie des cellules de Betz des lobules paracentraux et dans la partie tout à fait supérieure des frontales ascendantes.

9° Marin G... *Notes cliniques.* — 19 ans, paraplégie spasmodique avec contracture en flexion et atrophie des membres inférieurs. — *Examen macroscopique.* — Kyste hydatique qui avait fortement comprimé la moelle épinière au niveau du X[e] segment dorsal. Durée de la paraplégie, 8 mois. — *Examen microscopique.* — Légère réaction dans les cellules de Betz des lobules paracentraux.

10° Liba B... *Notes cliniques.* — 56 ans, paraplégie au commencement spasmodique, puis flasque. Durée de la maladie, une année.

Examen macroscopique. — Une tumeur ayant le volume d'un œuf de

pigeon qui avait comprimé la moelle au niveau du premier segment lombaire. A droite la moelle était complètement détruite, et un peu moins à gauche.

Examen microscopique. — Avec Weigert-Pal on voit la dégénérescence des faisceaux pyramidaux au-dessous de la compression et la dégénérescence ascendante des cordons postérieurs, du faisceau cérébelleux direct et du faisceau de Gowers au-dessus de la compression. Avec la méthode de Nissl on voit dans les lobules paracentraux beaucoup de cellules de Betz en réaction, certaines présentent l'atrophie pigmentaire. Par endroits les pyramides géantes ont complètement disparu. Les lésions s'étendent également au tiers supérieur des frontales ascendantes, mais là elles sont moins intenses de sorte qu'on ne voit plus que quelques cellules géantes atrophiées et pigmentées ou en chromatolyse.

11° Démètre G... *Notes cliniques.* — 20 ans, paraplégie spasmodique à la suite d'un mal de Pott, sans atrophie, ni contracture. Réflexes rotuliens exagérés, avec absence du signe des orteils. Le malade peut marcher étant soutenu. Durée de la maladie, 16 mois. — *Examen macroscopique* — Gibbosité comprimant légèrement la moelle au niveau du VIe segment dorsal. — *Examen microscopique.* — Les cellules de Betz des lobules paracentraux ainsi que celles de la frontale ascendante sont normales.

12° Savu T... *Notes cliniques.* — 26 ans, paraplégie spasmodique par compression de la moelle. Contractures des membres inférieurs, dont la motilité est nulle. Durée de la maladie : 19 mois. — *Examen macroscopique.* — Kyste ayant fortement comprimé et déformé la moelle au niveau du VIIe segment dorsal. — *Examen microscopique.* — Atrophie pigmentaire des cellules de Betz dans les lobules paracentraux ainsi que dans le tiers supérieur des frontales ascendantes des deux côtés. Dans la partie postérieure du lobule paracentral, ayant la structure du type 5, les grandes cellules sous-granulaires sont conservées, quelques-unes semblent altérées.

13° Lazar T... *Notes cliniques.* — 45 ans, paraplégie à début spasmodique ensuite devenu flasque. Durée de la maladie : 2 ans. — *Examen macroscopique.* — Mal de Pott ayant donné lieu à un processus pachyméningitique qui comprimait et détruisait la partie inférieure de la moelle dès le IIIe segment lombaire jusqu'au filum terminal. — *Examen microscopique.* — Les cellules de Betz des lobules paracentraux et des parties supérieures des frontales ascendantes sont en réaction et atrophie pigmentaire. Quelques pyramides géantes ont l'aspect normal.

14° Simon R...*Notes cliniques.* — 62 ans, paraplégie spasmodique avec troubles de la sensibilité et incontinence d'urine. Il peut marcher étant soutenu. Durée de la maladie 2 ans et demi.

Examen macroscopique. — Foyer de myélite dans la région lombaire. Artério-sclérose intense des centres nerveux.

Examen microscopique. — Dans les lobules paracentraux on trouve des lésions évidentes et qui consistent surtout en atrophies cellulaires. Le corps

des cellules est réduit de volume et les prolongements ont disparu. Quelques cellules ne sont plus qu'une petite masse pigmentaire avec très peu de protoplasme. Très rares sont les cellules ayant un aspect presque normal. Par endroits les cellules de Betz ont complètement disparu. On ne voit plus de lésions dans les frontales ascendantes.

15° Constantin M... *Notes cliniques.* — 41 ans, paraplégie spasmodique extrêmement accusée, le malade ne pouvait faire aucun mouvement avec ses membres inférieurs. Durée de la maladie, 4 ans.

Examen macroscopique. — Une sclérose combinée de la moelle.

Examen microscopique. — Les cellules de Betz des lobules paracentraux et du tiers supérieur des frontales ascendantes ont en grande partie disparu ; celles qui persistent encore sont en atrophie pigmentaire.

E. Sclérose latérale amyotrophique.

1° Cosma S... *Notes cliniques.* — 45 ans, sclérose latérale amyotrophique typique avec atrophie plus prononcée aux membres supérieurs et à certains muscles de la face et de la langue. Durée de la maladie : 3 ans.

Examen microscopique. — Dans les frontales ascendantes toutes les cellules de Betz ont disparu ; dans les lobules paracentraux quelques pyramides géantes sont conservées. Les grosses pyramides, sous-granulaires du type 5, des lobules paracentraux ainsi que celles des pariétales ascendantes sont conservées (fig. 8, Pl. XXXIX).

2° Georges D... *Notes cliniques.* — 48 ans, avec atrophies intenses aux membres supérieurs ainsi que de grands troubles bulbaires ; il est mort suffoqué après trois ans de maladie.

Examen microscopique. — Dans toute l'étendue des frontales ascendantes les cellules de Betz ont disparu, il n'en persiste quelques-unes que dans les lobules paracentraux. Les grosses pyramides profondes du type 5 sont conservées. J'ai remarqué encore l'absence d'un certain nombre de pyramides dans le pied de la première circonvolution frontale.

Donc, dans la sclérose latérale amyotrophique les pyramides profondes de la pariétale ascendante et du type 5 du lobule paracentral sont beaucoup moins atteintes que dans l'hémiplégie capsulaire.

F. — Amyotrophie Aran-Duchenne.

1° Tili S... *Notes cliniques.* — 27 ans, atrophies musculaires de la ceinture scapulo-humérale et des membres supérieurs, avec lesquels elle ne pouvait plus faire aucun mouvement. Durée de la maladie 5 ans.

Examen microscopique. — Altérations des cellules des cornes antérieures de la moelle cervicale sans participation manifeste de la substance blanche. Aucune lésion dans les cellules géantes de la zone motrice corticale.

En comparant ce cas avec ceux de sclérose latérale amyotrophique, nous voyons que la simple disparition des cellules motrices des cornes anté-

rieures, quoique le processus fût assez ancien, ne produit pas de réaction dans les centres moteurs cérébraux. On conçoit facilement l'importance de cette constatation pour établir le substratum anatomo-pathologique de la sclérose latérale amyotrophique. D'ailleurs je reviendrai sur cette question en publiant en détail ce cas.

*
* *

L'examen de tous ces cas ainsi que les conclusions des différents travaux que j'ai cités ne laissent plus de doute sur les relations des cellules de Betz avec le faisceau pyramidal et par conséquent avec les mouvements volontaires. Plus encore, la réaction cellulaire suivie dans les différentes portions de la zone motrice nous montre qu'il existe toujours un rapport entre le degré de paralysie et l'intensité des lésions corticales de même que entre le membre plus atteint et son centre cérébral. En effet, chez les paraplégiques les lésions des pyramides géantes se limitent aux lobules para-centraux et à la portion tout à fait supérieure des frontales ascendantes. Dans les cas d'hémiplégies d'origine cérébrale, où le membre supérieur était le plus touché, les lésions cellulaires sont plus accusées dans la portion de la frontale ascendante correspondante à la localisation de ce segment que dans le lobule paracentral. L'inverse a lieu quand la paralysie est plus intense au membre inférieur, les lésions corticales étant alors plus manifestes dans le lobule paracentral.

Dans les paralysies pseudo-bulbaires la réaction et l'atrophie des cellules géantes de l'écorce cérébrale correspondent en partie avec les constatations faites chez les hémiplégiques ; mais les lésions sont plus accusées dans les parties inférieures des frontales ascendantes, c'est-à-dire aux centres corticaux de la face, du larynx, etc. Or, ces parties sont justement les plus atteintes dans la paralysie pseudo-bulbaires. Les foyers destructifs dans la plupart de mes cas siégeaient dans les noyaux lenticulaires, ce qui peut faire supposer que les prolongements cylindraxiles des cellules géantes des parties inférieures des frontales ascendantes passent, en partie, à travers ces noyaux.

Dans la sclérose latérale amyotrophique les lésions des cellules de Betz se produisent dans toute l'étendue de la zone motrice, zone qui correspond assez bien à la distribution des pyramides géantes. Dans ces cas j'ai encore observé que les lésions sont moins accusées dans les lobules paracentraux que dans le reste de la zone motrice. Or, dans mes cas, et en général, dans les cas de sclérose latérale amyotrophique avec troubles bulbaires, les membres supérieurs étant également plus atteints, il est naturel que les centres cérébraux des noyaux bulbaires et des noyaux

médullaires cervicaux soient plus altérés que ceux qui correspondent aux membres inférieurs.

Ayant en vue ces donnnées, il me semble que les objections de mes éminents collègues Horsley et celles de Brodmann ne sauraient pas être justifiées. En effet, les motifs qui font amener ces deux auteurs à mettre en doute le rôle moteur des cellules de Betz sont loin, d'avoir une base inébranlable, M. Horsley en excisant une portion de l'écorce, dont l'excitation électrique démontrait qu'il s'agissait du centre cortical du bras et observant que la paralysie motrice, du membre supérieur, qui s'est produite immédiatement après l'opération, diminue beaucoup après un laps de temps, conclut que les cellules de Betz ne sont pas nécessaires pour l'accomplissement des mouvements volontaires. D'ailleurs, Horsley ne met pas en doute les relations de ces cellules avec le faisceau pyramidal, au contraire, dans une lettre qu'il a bien voulu m'adresser relativement à cette question, il affirme qu'il considère comme absolument prouvé que les fibres du faisceau pyramidal tirent leur origine des cellules de Betz. L'observation de ce savant cadre assez bien avec mes constatations anatomo-cliniques.



Fig. 9. — D'après Horsley. Elle montre l'extension incomplète des doigts.



Fig. 10. — D'après la fig. 5 de mon travail sur le mécanisme des mouvements volontaires, montrant l'extension des doigts.

En effet les mouvements volontaires ne sont pas revenus complètement chez le malade opéré par Horsley. Si on compare les figures qui illustrent les attitudes de la main de son malade avec les figures que j'ai données autrefois (1) en décrivant les troubles moteurs produits chez deux épilep-

(1) Marinesco. *Contribution à l'étude du mécanisme des mouvements volontaires et des fonctions du faisceau pyramidal.* Semaine médicale, 7 octobre, 1903.

tiques après l'ablation de l'écorce motrice, on voit qu'elles se ressemblent complètement (fig. 9 et 10) ; j'ai également insisté sur le fait que, malgré la conservation relative des mouvements des différents doigts, le patient est absolument incapable de faire avec ses doigts le moindre mouvement isolé. J'ai expliqué ce phénomène par le fait que l'écorce cérébrale présiderait à l'exécution des mouvements spécialisés et j'ai cité à cette occasion les expériences de Hitzig, Goltz et surtout celles de Munk lesquelles viennent en faveur de cette manière de voir.

Les réserves faites par Brodmann ne me semblent non plus être décisives, car s'il n'a pas trouvé des cellules géantes dans la portion du cerveau excisée, cela ne prouve pas du tout qu'au voisinage il n'y a pas eu de cellules géantes ayant donné naissance aux mouvements provoqués par l'excitation électrique. Et puis il est difficile d'exciser toute l'écorce grise à cause des inflexions des scissures. En effet j'ai eu l'occasion d'examiner le cerveau d'un épileptique auquel M. Thoma Jonnesco a pratiqué l'ablation d'une grande portion de la zone motrice. Quoique l'écorce fut enlevée sur une grande étendue et assez profondément, la substance grise était cependant conservée dans le fond de certaines scissures et si nous tenons compte de la profondeur de la scissure de Rolando ce fait est bien expliquable. J'ajouterai encore que dans la zone de la circonvolution frontale ascendante laquelle correspond aux mouvements de la main, zone excisée dans le cas de Brodmann, les cellules de Betz sont situées dans la partie profonde du versant rolandique.

Pour toutes ces raisons je me crois autorisé d'admettre que les relations des cellules de Betz avec le faisceau pyramidal et partant avec les mouvements volontaires reposent sur une base inébranlable, comme les recherches d'histologie, de physiologie et de pathologie le prouvent.

SUR LES NÆVI SYSTÉMATIQUES

ET LEUR PATHOGÉNIE

(3e MÉMOIRE)

PAR

G. ETIENNE

Professeur agrégé à la Faculté de Médecine de Nancy.

Dès 1896, puis surtout en 1897 (1) ici même, en comparant 8 observations personnelles de nævi systématiques aux données éparses dans la littérature médicale, j'ai eu l'occasion de préciser quelques points relatifs à la nature de ces malformations cutanées, et notamment de montrer à côté des nævi à type névritique, le type myélitique dû vraisemblablement à une myélite intra-utérine ; puis d'interpréter par la théorie métamérienne de Ross, Thornburn, Head, les nævi présentant un défaut de superposition entre les troubles trophiques et les régions nerveuses, ainsi que Brissaud et Achard venaient de le faire pour les zonas.

Depuis, un certain nombre d'observations intéressantes ont été publiées, notamment par MM. Hallopeau et Boudet, Hallopeau et Roy, Mouisset et Viannay, Guillain et Courtellemont, Leblanc, Achard et Ramond. Lelong en a fait une bonne étude d'ensemble (2).

Et enfin l'intéressante étude de MM. Klippel et Pierre Weill (3) ramenant l'attention sur cette question, je réunis ici 6 cas nouveaux ; et d'un de leurs groupes, je rapproche l'un de mes anciens. Plusieurs sont remarquablement nets.

Ces deux auteurs divisent les nævi en deux grandes classes : nævi-vascularites et nævi-névrites, les premiers dus à une lésion vasculaire, les seconds à un trouble trophique, étant entendu d'ailleurs que les nævi

(1) G. Etienne, *Des nævi dans leurs rapports avec les territoires nerveux. Essai de pathogénie et d'étiologie.* Société de médecine de Nancy, 10 juin 1896, in Revue médicale de l'Est, 1896, p. 431. — Nouv. Iconographie de la Salpétrière, septembre 1897.

(2) Lelong, *Etude des nævi dans leurs localisations et leurs rapports avec le système nerveux.* Th. Paris, 1898-1899.

(3) Klippel et Pierre Weill, *De la disposition radiculaire des nævi*, Nouvelle Iconographie de la Salpétrière, 1909, n° 5.

vasculaires peuvent être des nævi-névrites (j'en avais montré des cas), de même que les nævi pigmentaires peuvent être des nævi-vascularites.

La première catégorie, nævi-vascularites, comprendrait d'abord des cas à localisation banale, dus par exemple à une simple compression entre le bassin maternel pendant la vie intra-utérine (Unna) ; puis les nævi développés suivant les lignes de Voigt,classés sous le nom de dermato-métamériques. Nous reviendrons sur leur compte.

La deuxième catégorie comprendrait les nævi-névrites, à topographie névro-métamérique ; les nævi spinaux à localisation spino-métamérique ; et enfin les nævi-radiculaires, à topographie radiculo-métamérique. D'après MM. Klippel et Weill, les auteurs n'ont pas décrit ces derniers qui seraient les plus fréquents ; les limites de leurs territoires sont parallèles à l'axe des membres alors que la limite des métaméries spinales lui est perpendiculaire ; et au tronc, ils croisent plus ou moins plusieurs territoires nerveux.

Mais, aux membres, les nævi-névrites sont aussi disposés parallèlement à l'axe du membre, comme nous allons le montrer.

Aussi me semble-t-il jusqu'à présent plus précis de m'en tenir aux caractères indiqués dans mon mémoire de 1897, auquel MM. Klippel et Pierre Weill ont bien voulu emprunter un passage de Blaschko,en dédoublant une des divisions conformément aux idées de ces auteurs,et de diviser les nævi en :

I. Nævus-névrite disposé suivant la distribution périphérique des branches d'un nerf.

II. Nævus-myélite : 1° à disposition segmentaire, perpendiculaire à l'axe du corps, ou, moins nettement, en placards médians formés de deux portions symétriques (nœvi symétriques) ;

2° à disposition intéressant les territoires de plusieurs nerfs consécutifs d'un seul côté (nævi sériés) ; mais plus de trois nerfs, pour le motif que nous exposerons plus loin.

III. Nævus-radiculite, « croisant obliquement plusieurs territoires nerveux ; il y a défaut de superposition entre les troubles trophiques et les régions nerveuses. Ici,il semble que l'on puisse faire intervenir la théorie métamérienne de Ross, Thornburn, Head, appliquée par Brissaud et Achard aux zonas, etc... Lésion du prolongement central ou radiculaire postérieur » (p. 266 et 267). C'est bien là, je pense, ce qu'entendent MM. Klippel et Pierre Weill.

IV. Nævus sur les lignes de Voigt, c'est-à-dire disposé suivant la frontière de deux territoires nerveux (1).

(1) La rédaction de ce travail était terminée avant la discussion du XX[e] congrès de médecine aliéniste et neurologiste. Le rapport de M. Rose sur la *Systématisation des*





SUR LES NÆVI SYSTÉMATIQUES

(Etienne).

Obs. I. — Nœvus-névrite du 2e nerf interscostal gauche (branche antérieure) et des branches cutanées du petit sciatique gauche.

Masson & Cie, Éditeurs.

Phototypie Berthaud, Paris

Voici d'abord mes observations :

Obs. I. — *Nævus-névrite du 2e nerf intercostal gauche, branche antérieure, et des branches cutanées du petit sciatique gauche.*

Jeune chauffeur de la Compagnie de l'Est, âge de 25 ans, en excellent état de santé, ne présentant aucune autre anomalie ou tare nerveuse appréciable. Il affirme ne connaître dans sa famille nul cas semblable au sien.

Nævi multiples, pigmentaires, de teinte fauve plus ou moins accentuée, plans, constitués par des macules ayant en général la dimension de lentilles, parfois cohérentes en placards plus ou moins vastes, et groupés en trois systèmes :

1° Système du 2e intercostal gauche (fig. 1, Pl. XL), limité en dedans par

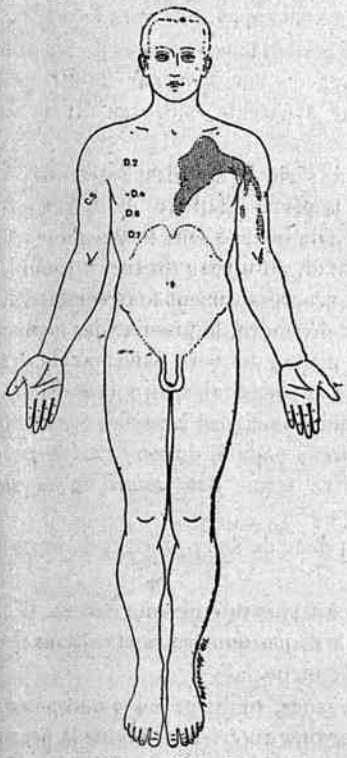


Fig. 1 (Obs. I)

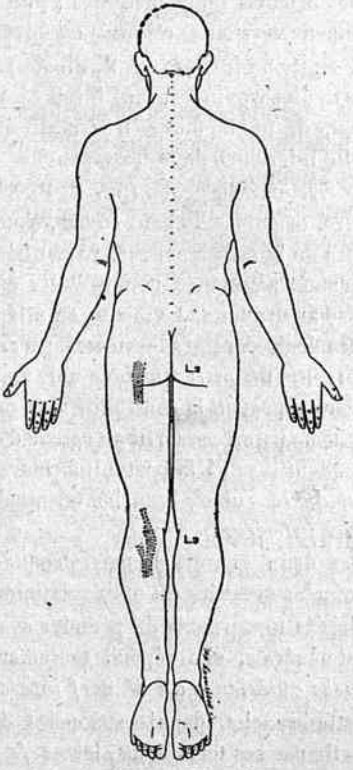


Fig. 2 (Obs. I)

une ligne généralement parallèle à l'axe médian du sternum, s'étendant un peu en dehors pour devenir franchement médiane vers sa pointe inférieure ; se déviant légèrement en dehors et en haut à partir du 2e espace intercostal pour

lésions cutanées dans les maladies nerveuses et mentales ne modifie pas ma façon de comprendre cette question, l'étude clinique d'un groupe de faits pathologiques pouvant parfois constituer une base suffisante pour leur interprétation.

arriver en haut jusqu'à la partie interne de la clavicule, et en dehors jusqu'à la ligne mamillaire.

De cette masse se détache, au niveau du 2e espace intercostal, et sur le prolongement de la ligne mamillaire, une bande s'incurvant au-dessus de la zone du sein, allant en s'amincissant progressivement jusqu'au niveau du bord interne du deltoïde, s'infléchissant ensuite en bas, suivant le bord du deltoïde pour se diviser en deux branches, l'une sur la face interne du bras venant mourir vers le bord postéro-interne du bras, l'autre croisant légèrement la ligne médiane de la face antérieure du bras, descendant parallèlement à cette ligne pour venir mourir au-dessus du pli du coude.

Ce groupe de taches est particulièrement foncé à la région interne et médiane, où les macules sont cohérentes ; puis la teinte va en s'atténuant assez progressivement vers les extrémités en devenant à peine apparente vers le coude.

2° Système fessier (fig. 2, Pl. XL). Une petite tache, allongée parallèlement à l'axe du corps, mesurant 5 à 6 centimètres de longueur sur 2 de large environ, de teinte fauve très clair, à peine apparente, siège au niveau de la partie inférieure de la fesse gauche.

3° Système du genou (fig. 2, Pl.XL). Une série de macules, à disposition linéaire, orientées de haut en bas, s'étend à la partie inférieure de la face postérieure de la cuisse gauche, partant de la région interne sous forme d'une bande fortement pigmentée pour s'étaler en éventail, au niveau du creux poplité, en lignes analogues aux vibices, en atténuant progressivement leur coloration.

Ces deux derniers systèmes paraissent dépendre, le premier des *rameaux récurrents du petit sciatique* qui, émis au niveau du bord inférieur du grand fessier, apportent la sensibilité à la peau de la partie inférieure de la fesse. Le deuxième paraît ressortir au réseau d'épanouissement des branches terminales, s'étendant jusqu'à la partie inférieure du creux poplité, du *nerf cutané postérieur de la cuisse*, branche terminale de ce même *petit sciatique* ou *nerf fessier inférieur*.

Ces deux groupes de nævi dépendraient donc de deux groupes de branches terminales cutanées du petit sciatique.

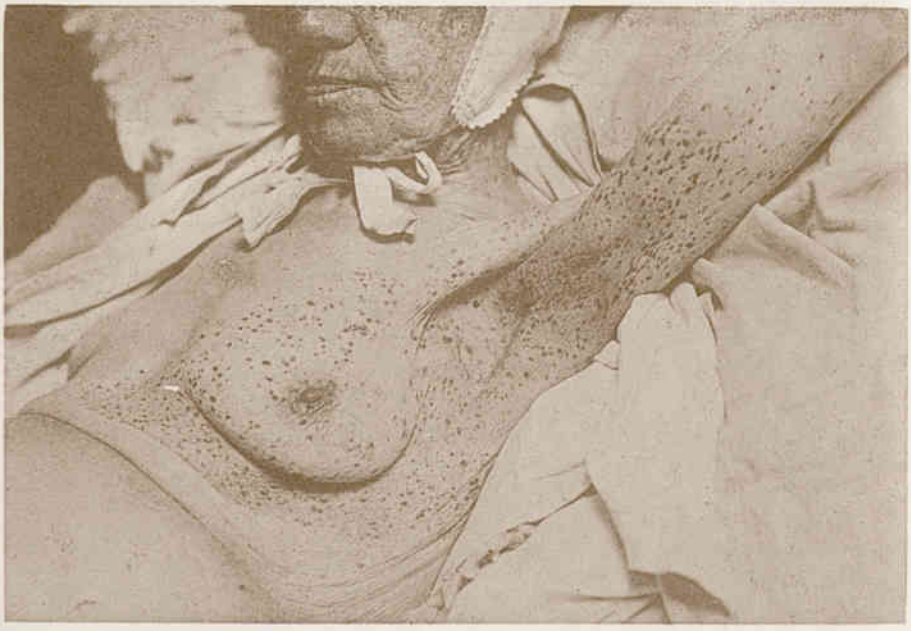
Mais la topographie du premier système est plus intéressante encore. D'une façon générale, elle répond nettement à la disposition des ramifications de la *branche antérieure du 2e nerf intercostal* gauche.

Cette branche, depuis son point d'émergence, se dirige en avant pour se répartir par ses terminales, les *nerfs perforants antérieurs*, à toute la peau de la partie antérieure de la zone du 2e espace intercostal, en enchevêtrant ses ramifications terminales jusqu'au-dessus de la 2e côte, et en bas sur la 3e côte en se mettant en rapport d'anastomoses avec les terminales du 3e intercostal (Morel).

De la branche antérieure se sépare le *nerf perforant latéral* qui, au 2e nerf intercostal, se jette tout entier dans le *nerf accessoire du cutané brachial interne*, lequel se répand dans la peau de la partie interne du bras par deux branches terminales, une franchement interne, l'autre croisant légèrement



Obs. V



Obs. II

SUR LES NÆVI SYSTÉMATIQUES

(Etienne).

Obs. II. — Nœvus-névrite du 3e nerf intercostal gauche (branche antérieure).
Obs. V. — Nœvus-névrite du 10e nerf intercostal gauche.

Masson & Cie, Éditeurs.

Phototypie Berthaud Paris

l'axe médian du bras (Van Gehuchten, *Anatomie du système nerveux*, 4e édition, fig. 323).

Il est facile de voir que cette disposition est rigoureusement celle présentée par notre nævus.

Ce nævus recouvre donc toutes les régions innervées par les rameaux sensitifs cutanés de la branche antérieure du 2e nerf intercostal gauche.

Obs. II. — *Nævus-névrite du 3e nerf intercostal gauche, branche antérieure.*

Vieille femme ayant toujours été en bonne santé, sans accidents nerveux.

Un vaste nævus constitué par le groupement de petites macules, de teinte fauve, ayant les dimensions d'une lentille à celles d'une pièce de vingt centimes, occupe toute la partie antéro-latérale gauche du thorax et une partie du bras. Le bras étant placé en abduction forcée et en extension et très élevé comme sur la photographie (fig. 3, Pl. XLI), le nævus présente la forme générale d'un

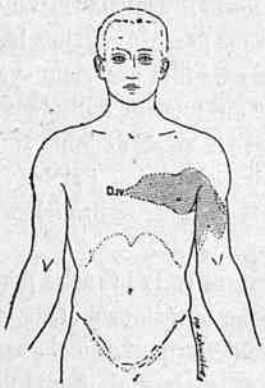


Fig. 3 (Obs. II)

triangle, limité en bas par une ligne sensiblement parallèle à la 5e côte sur une longueur de 24 centimètres ; en dehors par la ligne axillaire postérieure, prolongée par le bord interne du bras ; en haut par une ligne partant du sternum, passant au-dessus du sein pour gagner le bord antérieur de l'aisselle, puis le bord antéro-externe du bras, sur une longueur de 38 centimètres, dont 22 du sternum à l'aisselle, et 16 de l'aisselle jusqu'à la fin du nævus sur la face interne du bras.

Le nævus occupe donc en avant la région antérieure du 3e espace intercostal, du niveau de la 3e côte jusqu'à celui du 4e intercostal, la région mammaire, le creux de l'aisselle jusqu'à la ligne axillaire postérieure, et la partie postéro-interne du bras, ainsi que le montre bien la photographie, dans laquelle le membre supérieur est placé en abduction, est très élevé, et en rotation externe forcée, de façon à présenter la partie postéro-interne du bras, la région antérieure étant reportée en haut et en arrière.

Cette disposition est bien celle de la branche antérieure du 3e nerf inter-

costal gauche, qui, depuis son point d'émergence, se dirige en avant pour étaler ses *branches terminales perforantes antérieures*, sur la région antérieure du 3e espace intercostal, avec irradiations au-dessus de la 2e côte, en bas sur la 4e côte et amener ses anastomoses avec celles du 4e nerf intercostal.

Le nerf perforant latéral du 3e intercostal, émergeant au niveau de la ligne axillaire antérieure, envoie son rameau postérieur donner la sensibilité à la partie postéro-interne du bras (Morel), et à la région latérale de la cage thoracique, partie supérieure de l'aisselle ; tandis que son rameau antérieur, allant horizontalement en avant, innerve la peau de la région antéro-latérale du 3e espace intercostal, puis vient se distribuer dans la peau de la région mammaire où convergent également ses homonymes (*rami mammarii laterales*) des 4e, 5e et 6e intercostaux (Van Gehuchten).

La comparaison de la topographie des nævi dans ces deux observations (nos 1 et 2) est intéressante, parce qu'elle met en évidence les particularités anatomiques des 2e et 3e nerfs intercostaux. Le 1er nævus respecte la partie antéro-externe du thorax, parce que, chez le 2e intercostal, la branche perforante latérale n'a pas de filet antérieur vers la zone antéro-externe du tronc, mais va se jeter en totalité dans le *nerf accessoire* du cutané brachial interne qui innerve la peau de la partie interne et antéro-interne du bras, et dont le territoire est occupé par les dernières branches du nævus, alors que le territoire des autres branches du nerf cutané brachial interne est totalement respecté.

Dans le 2e nævus, au contraire, la branche perforante latérale du 3e intercostal possède son rameau antérieur pour la face antéro-latérale du thorax et pour le sein, rameau débordant dans la zone laissée libre par l'absence du filet antérieur du 2e intercostal, et ici tout recouvert par le nævus ; et son rameau postérieur innerve la peau de la partie latérale de l'aisselle, et aussi de la partie postéro-interne du bras (Pl. XLI). Et autour de la zone du 3e espace, il irradie assez largement dans la zone intermédiaire des anastomoses avec ses voisins.

Obs. III. — *Nævus-névrite sur le trajet du 8e nerf intercostal droit.*

Jeune homme de 25 ans, bien portant, bien constitué.

Un nævus constitué par de petites macules pigmentaires fauves, ayant les dimensions générales d'une lentille, avec une grande tache oblongue à la partie supérieure de la zone latérale, s'étend sur la largeur moyenne d'une main.

Il part en arrière (fig. 4), sur la ligne médiane, au niveau de la 8e vertèbre dorsale, se dirige en bas et en dehors en recouvrant le 8e espace intercostal, la 8e côte, une partie du 7e espace intercostal ; une partie de la 9e côte et du 9e espace. Il descend parallèlement à ce groupe de côtes, devient horizontal en s'élargissant légèrement sur la face latérale du thorax (fig. 5), puis redevient nettement descendant pour croiser le bord inférieur de la 5e côte sur la ligne

mamillaire (fig. 6), jusqu'au bord inférieur de la 7e côte, pour venir mourir

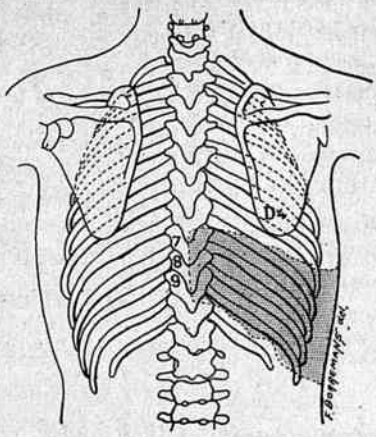


FIG. 4 (Obs. III)

sans estompage sur la ligne médiane antérieure entre la pointe de l'appendice xyphoïde et l'ombilic, un peu plus près de ce dernier.

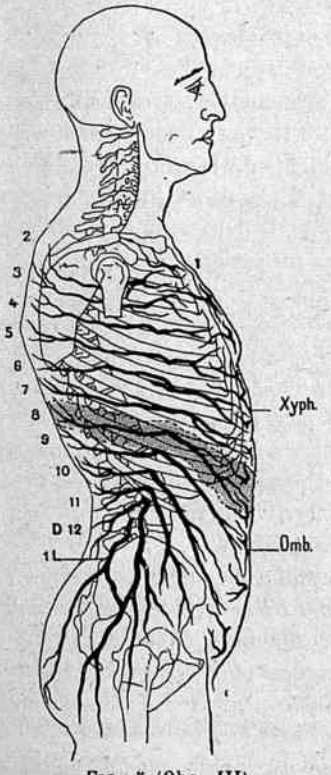


FIG. 5 (Obs. III)

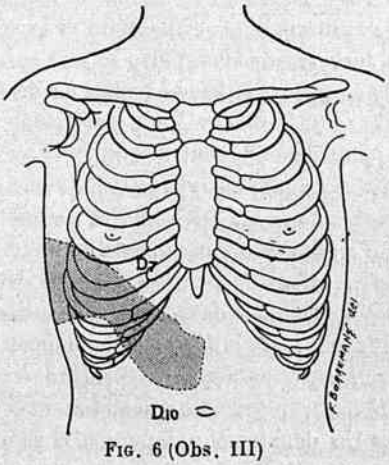


FIG. 6 (Obs. III)

Le nævus présente donc un quadruple mouvement : descendant en arrière,

pendant peu de temps horizontal à la face latérale, de nouveau franchement descendant en avant, puis tendant vers l'horizontale.

Cette différence de plans, qui lui fait emprunter successivement des zones correspondant d'une part aux territoires ressortissant aux segments médullaires D 6 à D 9 en arrière et en avant, mais croisant tous les derniers intercostaux, est plus régulière qu'elle ne le paraît à première vue ; elle correspond précisément successivement à la disposition des rameaux cutanés postérieurs, latéraux et antérieurs du 8e nerf intercostal, devenant de façon générale descendante du fait de l'ascension relative de la moelle pendant la phase embryologique, mais avec trois mouvements marqués, notamment pour le 8e intercostal, par un trajet légèrement descendant en arrière (branches postérieures), très descendant sur la face latérale (rameaux latéraux), et presque horizontal vers la zone médiane antérieure (rameaux antérieurs (Van Gehuchten, fig. 333, 332).

Obs. IV. — *Nævus-névrite pigmentaire plan sur les territoires des* 8e, 9e *et* 10e *intercostaux ; d'une partie du* 2e *intercostal droit, et des* 2e, 3e, 4e, 5e *et* 6e *intercostaux gauches.*

Jeune homme de 28 ans, présentant trois groupes de nævi pigmentaires plans.

1° Un premier groupe occupant en arrière l'espace situé de la 8e à la 10e vertèbre dorsale (fig. 7), s'étend sur une largeur d'environ 4 travers de doigt suivant une bande très légèrement descendante et suivant à peu près les territoires segmentaires des 8e, 9e et 10e racines, pour gagner la face latérale du tronc, où elle devient plus horizontale (fig. 8) ; puis à partir de la ligne axillaire antérieure, elle devient nettement descendante (fig. 9) pour gagner la région péri-ombilicale sur la ligne médiane, la dépassant légèrement à gauche, puis envoyant sur cette ligne médiane un prolongement vertical, étroit, descendant jusqu'au-dessus du pubis.

La disposition de ce nævus est facile à repérer. En arrière, elle se confond avec la disposition segmentaire et avec la disposition névritique des 8e, 9e et 10e nerfs intercostaux, dispositions qui, à ce niveau, se recouvrent à peu près ; mais en avant, la bande zoniforme descend pour recouvrir nettement les territoires cutanés innervés par les filets antérieurs des branches perforantes latérales ; puis abandonnant tout rapport avec les territoires segmentaires des 8e, 9e et 10e segments médullaires, elle vient recouvrir vers la ligne médiane la zone d'enchevêtrement des rameaux perforants antérieurs.

Ce nævus est constitué par de petites macules pigmentaires fauves, ayant les dimensions de lentilles à celles de pièces de vingt centimes, serrées, rapprochées les unes des autres. Fait curieux : sur la ligne latérale, et en haut, existe la même grande tache oblongue, beaucoup plus vaste et plus foncée que les autres, et paraissant coïncider assez sensiblement avec le point d'émergence de la branche perforante latérale.

2° Un deuxième groupe, petit, constitué par une pigmentation de teinte fauve assez légère, existe sur la peau au niveau de l'angle interne de l'omoplate

droite(fig. 7 et 8),et un peu au-dessus, sensiblement sur la zone d'efflorescence de la branche postérieure du 2e intercostal.

3° Un placard plus vaste, de teinte très légère, longe le bord interne de l'omoplate gauche (fig.7),s'épanouit en éventail d'aspect très estompé,entre le rachis et le bord supérieur de l'omoplate présentant ainsi une symétrie générale, mais vague, avec le groupe précédent, et un rapport avec les terminaisons des branches postérieures des 2e, 3e, 4e, 5e, 6e intercostaux.

L'interprétation de ce nævus est délicate. La disposition du 1er groupe re-

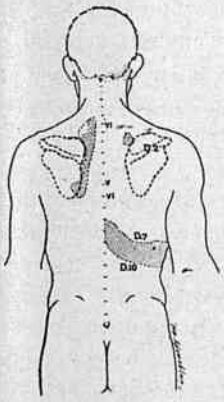


Fig. 7 (Obs. IV)

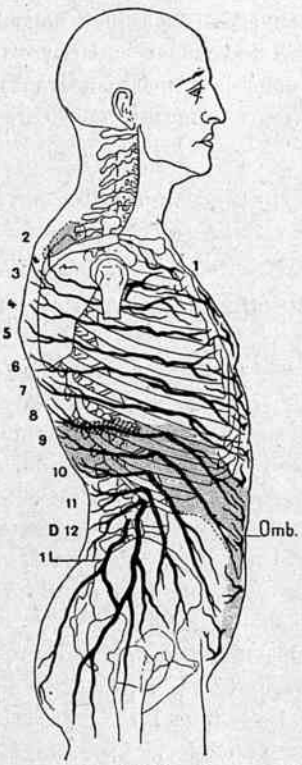


Fig. 8 (Obs. 4)

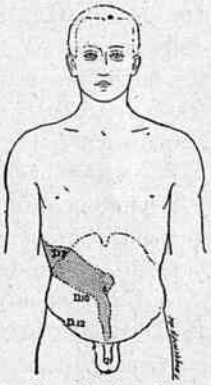


Fig. 9 (Obs. IV)

produit avec une remarquable fidélité la disposition du groupe des 8e, 9e et 10e nerfs intercostaux, s'écartant complètement en avant de toute disposition segmentaire. Cependant, le fait que les territoires extrêmes 8 et 10 sont complètement recouverts et légèrement débordés pouvait faire penser à une lésion médullaire intéressant dans l'axe médullaire les branches ascendantes correspondant à ces nerfs périphériques. Mais cette interprétation cadre difficilement avec l'existence des nævi des groupes 2 et 3 ; et devant cette diffusion des lésions, on ne peut s'empêcher de penser à une sorte de polynévrite fœtale.

Obs. V. — *Nævus-névrite du 10e nerf intercostal gauche, pigmentaire plan.*

Du cas précédent nous rapprochons le suivant, déjà publié.

Jeune fille de 18 ans, chlorotique.

Le nævus (Pl. XLI) est constitué par l'agglomération de petites taches de couleur fauve, ayant des dimensions variant de celles d'une lentille à une pièce de 50 centimes, de forme arrondie ; s'étendant d'arrière en avant et de haut en bas sous forme d'une zone (fig. 10) ayant en moyenne la largeur assez cons-

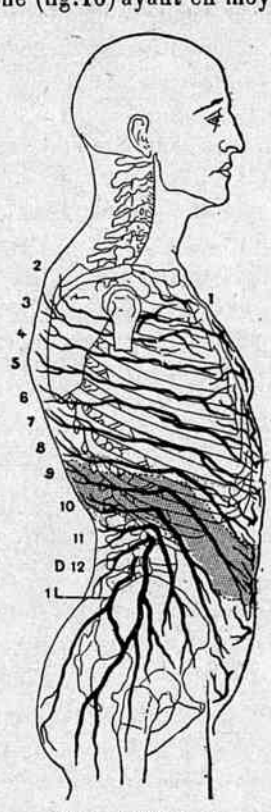


Fig. 10 (Obs. V)

tante d'une main, occupant tout le territoire d'innervation du 10e nerf intercostal gauche, depuis la ligne vertébrale, jusqu'au niveau de l'ombilic ; s'arrêtant en arrière comme en avant, très nettement à la ligne médiane.

La lésion porte exclusivement sur la pigmentation ; aucune autre modification cutanée.

La malformation est manifestement congénitale et la jeune fille ne connaît aucune anomalie dans sa famille.

Obs. VI. — *Nævus-myélite segmentaire symétrique du thorax.*

Nouveau-né du sexe masculin pesant 2.900 grammes, bien constitué.

L'enfant porte à la région interscapulaire un vaste nævus pigmentaire plan,



Obs. VII



Obs. VI

SUR LES NÆVI SYSTÉMATIQUES

(Etienne).

Obs. VI. — Nœvus-myélite pigmentaire symétrique du thorax.

Obs. VII. — Nœvus fissuraire pigmentaire et verruqueux de la peau et des muqueuses (face et cou).

de couleur brun chocolat, mesurant 5 centimètres de dimension transversale et 3 cm. 5 de hauteur au niveau de la colonne vertébrale.

Ce nævus, rigoureusement médian (Pl. XLII), est constitué par deux parties symétriques, s'élargissant en forme d'ailes de papillon de chaque côté, les deux ailes étant exactement superposables en pensée.

La mère, primipare, âgée de 19 ans, est bien constituée. Pas trace de syphilis. Aucun cas analogue dans la famille.

Tuberculose pulmonaire au début, se manifestant déjà par de l'expiration soufflée au sommet droit, et de l'inspiration rude à gauche. A noter encore que depuis le 3e mois de sa grossesse, la mère a présenté une pigmentation extrêmement prononcée de la peau.

Ce nævus se superpose à la distribution des rameaux cutanés des branches postérieures du dernier cervical et du premier dorsal,droits et gauches.

Aussi sa bilatéralité en symétrie parfaite nous fait-elle penser à la probabilité d'une lésion médullaire fœtale plutôt qu'à une névrite simple.

Dans cette région thoracique supérieure, où les trajets des nerfs sont horizontaux, la métamérie spinale se superpose à la métamérie névritique. Et ici, la disposition en bande partielle, symétrique, superposable en pensée, donne l'impression d'une disposition segmentaire.

A côté de cette distribution suivant un ou plusieurs territoires nerveux, Philippson, puis Müller, Paterson, Galewsky et Schlossmann ont attiré l'attention sur les rapports existant entre la disposition anatomique des nævi et les lignes de Voigt, c'est-à-dire les frontières séparant la sphère d'action de deux nerfs cutanés voisins.

De ces nævi, MM. Balzer et Alquier (1), dans leur intéressante étude sur « les dermatoses linéaires », rapprochent ceux de Hallopeau et Jeanselme, Vidal, Merklen, Besnier.

C'est à ce type qu'appartient, en somme,malgré ses caractères très particuliers, le cas fort remarquable suivant, que j'ai observé avec mon collègue M. le professeur Vautrin.

Obs. VII. — *Nævus fissuraire pigmentaire et verruqueux, suivant notamment la ligne médiane de la face et du cou, et se réfléchissant sur le raphé de la voûte palatine, du voile du palais et de la langue.*

Une ligne étroite de nœvus pigmentaire brun, légèrement verruqueux, suit toute la LIGNE MÉDIANE DE LA FACE (Pl. XXLII), depuis la naissance des cheveux jusqu'à la région hyoïdienne, suivant toute la ligne médiane frontale, nasale ; le lobule du nez, qui présente une *ébauche de division* ; le sillon labial ; puis ARRIVANT SUR LA MUQUEUSE, il se réfléchit sur la ligne médiane de la voûte et du voile du palais, passe entre les portions de la luette bifide. On

(1) BALZER et ALQUIER, *Les dermatoses linéaires, étude clinique et pathogénique*, Archives générales de médecine, 1901, I, p. 717.

voit ensuite la ligne verruqueuse reparaître sur le dos de la langue, suivre sa ligne médiane ; puis sur le raphé de la langue, la ligne médiane du plancher buccal ; reparaissant sur le sillon médian de la lèvre inférieure, divisant le menton et la face antérieure du cou.

Sur cette grande ligne médiane, viennent se greffer des nævi linéaires également verruqueux et pigmentaires, paraissant dessiner la ligne de réunion des différents bourgeons maxillaires. Sur le côté gauche de la face et du cou, sont de larges placards, peut-être en rapport avec les fentes branchiales. Un de ces vastes placards s'étend entre le sternum et le scapulum.

Il est évident que la ligne médiane est une zone intermédiaire entre les deux nerfs symétriques innervant les tissus voisins ; elle est donc forcément une *ligne frontière de Voigt*. D'autre part, les filets nerveux se développent nécessairement dans les bourgeons, et les lignes de réunion de ces bourgeons coïncideront fatalement avec les futures lignes de Voigt. Par conséquent, *les différentes portions de ce nævus seraient développées suivant les lignes de Voigt*.

*
* *

Sur 7 observations, 6 intéressent surtout les régions intercostales ; 5 recouvrent manifestement les zones de répartition des filets de la branche antérieure d'un nerf intercostal, appartiennent donc au type nævus-névrite. Mais il faut tenir compte de ce fait anatomiquement établi (Morel, Testut) que les branches d'un nerf intercostal envoient des filets aux nerfs sus-jacent et sous-jacent, de sorte que le territoire du 3e intercostal, par exemple, recouvre en partie celui du 2e et du 4e.

De ces cas rapprochons les deux nævi des branches récurrentes latérales des intercostaux que nous avons antérieurement rapportées.

Le type névritique continue donc à nous paraître le plus fréquent au thorax, de même qu'à la face d'après nos observations antérieurement publiées. Et peut-être s'en rendrait-on mieux compte si on repérait ces lésions sur des schémas indiquant la topographie des branches périphériques des nerfs, au lieu de le faire sur des schémas se rapportant à la métamérie médullaire.

A première vue, on pourrait être surpris de la disposition parfois parcellaire de la topographie névritique, de sorte qu'une portion seulement du nerf paraît intéressée ; c'est le cas notamment pour les branches antérieures des intercostaux, pour certaines expansions du petit sciatique. Mais on peut s'apercevoir que dans la distribution d'un nerf, les zones innervées par les branches sensitives seules sont marquées par le nævus, notamment la branche antérieure des intercostaux, les arborescences terminales cutanées du petit fessier. Et d'autre part la pathologie névritique nous habitue chez l'adulte à ces sélections parcellaires, telle la névrite

radiale motrice saturnine épargnant les filets supinateurs ; les localisations électives des névrites diphtériques, la senévrite nsitive des éthyliques, etc.

Une de nos observations cependant (n° VI) nous paraît plutôt d'origine myélitique. Sa disposition paraît bien recouvrir la partie interne des deux zones intercostales ; mais sa disposition remarquablement symétrique, en ailes de papillons superposables, incite à rechercher plus haut le point de départ, et à l'attribuer à une lésion de myélite intra-utérine. C'est le *type symétrique* que nous avons déjà indiqué, et attribué à cette cause.

Un autre type, de même nature et de même origine, est notre *type sérié*, intéressant plusieurs territoires nerveux consécutifs (plus de trois cependant, en raison des anastomoses des intercostaux voisins). Et cette origine nous paraît interpréter la très intéressante observation 6 de MM. Klippel et Weill, si semblable au zona de la 5e observation de M. Achard (1), plus facilement qu'une lésion systématique des 5e, 6e, 7e racines cervicales, 1re, 2e, 3e et 4e racines dorsales, unilatéralement frappées. Et ceci serait d'autant plus vrai que les auteurs ont constaté à l'autopsie l'existence d'une anomalie, d'une coloration noirâtre située en manchon épais de 1 à 2 millimètres autour du canal de l'épendyme sur une étendue de 3 centimètres de hauteur environ, siégeant précisément au niveau de la région cervicale inférieure et dorsale supérieure.

On ne peut se défendre d'émettre aussi une hypothèse analogue en ce qui se rapporte à l'observation 5 du même mémoire, dont les figures 17, 18, 19 et 20 indiquent une disposition en bande paraissant bien se rapprocher de la zone métamérique D 11, avec irradiation partielle vers D 10 et D 12, ainsi qu'il est fréquent dans l'innervation du tronc. Cette topographie en bande horizontale s'écarte, en tout cas, complètement de celle du type névritique, très descendante à ce niveau ; et elle se rapproche étrangement de celle d'un des zonas du professeur Brissaud (2).

Nous trouvons donc jusqu'ici trois types nets de distribution des nævi : 1° le *nævus névrite* par névrite, recouvrant le territoire d'un nerf périphérique (obs. 2 de mon premier mémoire) ou reproduisant sa disposition projetée sur la peau (obs. 1, 6, de mon premier mémoire), ou plus exactement, des prolongements sensitifs ectodermiques issus du ganglion de sa racine postérieure ; 2° le *nævus-myélite*, à distribution segmentaire, dont la direction croise celle des nerfs périphériques de sa région, par lésion du prolongement radiculaire dans son trajet intra-médullaire, dans un segment spinal parfois assez haut au-dessus de l'émergence des

(1) Achard, *Sur la topographie du zona*. Soc. méd. des hôpitaux, 1896.
(2) Brissaud, *Loc. cit.*, fig. 1, p. 28, Bulletin médical, 1896.

paires spinales intéressant la région cutanée lésée, nævus-myélite que nous avons décrit, avec Selhorst, presqu'en même temps (1) ; 3° enfin le *nævus* ne concordant plus avec un territoire nerveux, mais au contraire *suivant les lignes de Voigt*, c'est-à-dire la frontière entre plusieurs territoires nerveux.

Mais je n'ai pas observé encore de nævus du type métaméro-radiculaire, c'est-à-dire présentant une disposition permettant de l'attribuer avec certitude à une lésion de la racine postérieure entre son ganglion et son entrée dans la moelle.

*
* *

Comment peut-on s'expliquer la genèse de ces nævi ?

Très simplement pour le nævus-névrite et le nævus-myélite. Si on admet que des amas de la crête de Sagemehl ou chaîne ganglionnaire de His (ou de son prolongement encéphalique), futurs ganglions des racines postérieures, les cellules ganglionnaires envoient d'une part leurs prolongements cylindraxiles allant former les cordons postérieurs et en partie les racines postérieures de la moelle (Brissaud) (2) ; et d'autre part qu'elles sont dès le début de leur développement unies à leurs organes terminaux comme elle de provenance ectodermique (Hensen) (3), on comprend facilement qu'une lésion de cet appareil embryonnaire peut retentir sur la peau en faisant partie intégrante, et sur ses annexes, poils, glandes sébacées et sudoripares, etc. Et aussi qu'une lésion fœtale de l'appareil ganglionnaire déterminera une malformation cutanée dont la topographie reproduira la distribution périphérique de ce nerf lésé. Mais qu'au contraire une lésion fœtale portant sur un neurotome spinal produira des troubles cutanés à type segmentaire, c'est-à-dire sur une zone tributaire du segment spinal par lequel passent les prolongements intra-médullaires issus des cellules ganglionnaires, ou peut-être aussi les cellules de quelques-uns des neurones centripètes ayant leur cellule au-dessus du ganglion.

Ces données nous permettent de comprendre pourquoi les troubles trophiques s'observent uniquement dans les zones de distribution des branches centripètes des nerfs. Mais comment une lésion du nerf sensitif nous explique-t-elle un trouble trophique ?

Chez l'adulte, la théorie de Marinesco permet d'admettre que la tro-

(1) G. Etienne, *Des nœvi dans leurs rapports avec les territoires nerveux*. Société de médecine de Nancy, 10 juin 1896, in Revue médicale de l'Est, 1896, p. 431. — Selhorst, *Nævus acnéiforme unilatéral*, 3e Congrès international de dermatologie et de syphiligraphie, Londres, 1896, 4-8 août.

(2) Brissaud, *La métamérie spinale et la distribution périphérique du zona*. Bulletin médical, 1896, p. 90 (2e colonne).

(3) Hensen, *Zur Entwicklung des Nervensystems*. Virchow's Archiv, XXX, 1864.

phicité des tissus est régie par l'état d'équilibre trophique des cellules médullaires. Lorsque, par exemple, les cellules des cornes antérieures sont lésées, ou lorsque leur état d'équilibre trophique est vicié par suppression ou par adultération de l'influx nerveux apporté à ces cellules par des neurones altérés, le trouble trophique se produit, ainsi que je l'ai montré pour les arthropathies nerveuses, la cheiromégalie ou les panaris mutilants de la syringomyélie. Mais peut-être aussi peut-on, dans la genèse de ces phénomènes, faire jouer un rôle à l'intervention du sympathique (1).

Cette intervention explique plus facilement encore, peut-être, la pathogénie des nævi.

Il suffit de rappeler que le ganglion de la racine postérieure et le ganglion sympathique d'un métamère ont une origine commune, soit qu'on admette que, à côté de l'appareil médullaire embryonnaire, de l'amas ganglionnaire partie de la crête de Sagemehl ou cordon ganglionnaire de His, quelques ganglioblastes s'éloignent pour aller constituer de chaque côté de la colonne vertébrale le ganglion de la chaîne sympathique ; soit, qu'avec M. Barbieri, on fasse surgir du système du grand sympathique lui-même le ganglion nerveux des racines postérieures. Quoi qu'il en soit de la formation initiale, chaque ganglioblaste sympathique donne naissance à un prolongement cylindraxile constituant soit un rameau communiquant se dirigeant vers la moelle, soit un rameau périphérique, soit un rameau intermédiaire allant vers le ganglion sympathique voisin. Il y a, en somme, communication de l'organe sympathique avec la moelle par des filets sympathiques centrifuges et des fibres médullaires centripètes (Langley, Roux) ; et avec le ganglion de la racine postérieure par des filets centrifuges et centripètes, sans compter de véritables petits ganglions sympathiques accolés au ganglion de la racine postérieure (Marinesco). Donc contact permanent entre l'influx sympathique et le neurone centripète.

Cette dépendance embryologique peut se manifester en pathologie dans certaines malformations, dont le cas le plus remarquable, absolument schématique, me paraît être la neuro-fibromatose observée par MM. Simon et Hoche (2), systématisée à tous les nerfs périphériques, aux ganglions rachidiens et à tout le système sympathique, à l'exclusion totale des racines postérieures des nerfs, de la moelle et du cerveau. Et en clinique nous retrouvons constamment cette connexité entre les manifestations sympathiques et sensitives.

(1) G. Etienne et Ch. Champy, *Les lésions cellulaires des cornes antérieures de la moelle dans les arthropathies nerveuses. Considérations sur la pathogénie générale des arthropathies.* Encéphale, 1908, n° 5, mai.

(2) Simon et Hoche, *Les ganglions nerveux des racines postérieures appartiennent-ils au système du grand sympathique ? Autopsie d'un cas de neuro-fibromatose.* Réunion biologique de Nancy ; C. R. Société la Biologie, 1905, t. II, p. 487.

Dans ces conditions, nous comprenons très simplement le retentissement d'un trouble sympathique embryonnaire sur la trophicité des dépendances ectodermiques dans un territoire innervé par un nerf centripète. Si la lésion porte sur un ganglion sympathique, la répercussion se produira sur les cellules du ganglion de la racine postérieure du même métamère, dont l'équilibre trophique rompu par l'adultération de l'influx sympathique y aboutissant, transmettra aux organes ectodermiques terminaux auxquels elles sont unies dès le début suivant Hensen, une action trophique déséquilibrée, d'où le nævus cutané. Et dans ce cas, le nævus se répartira sur le territoire du nerf intéressé, en prendra le type névritique.

Il en sera de même si la lésion initiale porte sur le ganglion de la racine postérieure, ou sur un groupe de ses cellules ; celles-ci, lésées, transmettront mal à la périphérie l'influx sympathique qu'elle ont reçu.

Si la lésion initiale porte sur l'appareil médullaire, deux cas peuvent se présenter. Ou bien elle intéresse un groupe de prolongements centraux des cellules ganglionnaires, et alors la répercussion se fera selon la distribution des neurones touchés ; d'où encore une topographie périphérique reproduisant celle des nerfs, mais suivant les territoires de plusieurs nerfs successifs ; ce sont les *nævi sériés*. Ou bien la lésion intéresse un groupe de cellules médullaires ; or, d'après les recherches de M. et Mme Parhon, les colonnes de cellules médullaires en rapport avec le sympathique sont constituées par des groupes superposés, ont donc une disposition segmentaire, et réagiront par conséquent à la périphérie par des troubles trophiques segmentairement distribués.

Mais suivant que la lésion est myélitique ou cellulo-névritique, les conditions pathogéniques varient.

Le premier cas ne peut se produire que lorsque le contact est déjà établi entre le protoneurone centripète et la moelle. Et alors le mécanisme du trouble trophique peut se produire par transmission aux cellules des cornes antérieures de l'influx sensitivo-trophique adultéré, par l'intermédiaire du faisceau sensitivo-moteur de Ramon y Cajal, branche terminale du protoneurone centripète. Nous retrouverions ici le même mécanisme déjà étudié à l'égard de cet autre trouble trophique de la vie adulte qu'est l'arthropathie nerveuse. Et il en pourrait être de même encore lorsque le type névritique s'établirait, lui aussi, après la connexion du neurone sensitif et de la moelle.

Mais si le type cellulo-névritique a une origine très précoce, s'amorce au moment où les systèmes sympathique et cellulo-ganglionnaire de Sagemehl ne se sont pas encore anastomosés avec l'appareil médullaire dont ils sont initialement indépendants, le mécanisme de l'altération trophique ne peut se produire que par le retentissement direct de l'influx

trophique de la cellule ganglionnaire sur ses organes terminaux, qui lui sont unis dès le début, d'après Hensen ; il faudrait admettre alors un véritable influx trophique récurrent dans le neurone centripète. Ou bien, d'autre part, ce même trouble trophique pourrait s'expliquer par une lésion intéressant systématiquement l'ensemble de cet organe embryonnaire, le neurone centripète et ses organes terminaux périphériques unis.

Reste l'interprétation des nævi sur les lignes de Voigt. Ces lignes ne constituent pas des régions neutres mais au contraire des territoires sur lesquels se heurtent et s'accumulent les terminaisons nerveuses de deux systèmes voisins, et où, dit M. Hallopeau, s'accumule leur action. Et ce sont également celles au niveau desquelles, pendant le développement embryologique de la peau, se rencontrent deux territoires cutanés.

Or Blaschko explique qu'aux endroits où, chez l'embryon, s'accolent deux territoires cutanés en voie de formation, il se fait au niveau du chorion correspondant à la surface épidermique une prolifération plus active déterminant le bourgeonnement des crêtes épithéliales ; et ces modifications de la surface limitante du chorion et de l'épiderme s'étendent à toutes les couches sus-jacentes. Mais s'il existe un trouble de l'organe nerveux de ces territoires cutanés en voie de conjonction, trouble capable d'altérer la trophicité, selon les conditions étudiées plus haut, il y aura modification du développement normal de ces formations. Or il est logique d'admettre que ces régions intermédiaires de Voigt, qui sont déjà le point de départ de la différenciation, pourront être dans certains cas le siège électif du trouble trophique.

Ainsi peuvent s'expliquer des dispositions analogues à celle de l'observation VII du présent mémoire, et aux quelques rares cas publiés, notamment, par Philippson, Paterson, Galewsky et Schlossmann, Hallopeau ; disposition « péridermato-métamérique » que MM. Klippel et Weill rattachent au développement vasculaire, mais qui d'après les considérations ci-dessus, nous paraissent pouvoir relever aussi du développement de deux « névro-métamères cutanés » pour reprendre une expression de ces auteurs.

Quant à l'étiologie de ces accidents, je n'ai rien à ajouter à l'hypothèse que j'émettais en 1896 et 1897, de l'intervention possible pendant la gestation d'une maladie infectieuse légère, trop bénigne pour interrompre la grossesse ; ou des troubles gastro-intestinaux si fréquents chez la femme enceinte ; et dont les produits toxiques détermineraient une myélite ou une névrite fœtale. M. Lelong a insisté sur le fait que les toxines ne lèsent assez profondément que des groupes cellulaires présentant une vulnérabilité spéciale, ce qui explique la localisation parfois très étroite du nævus ; on en peut dire autant des filets nerveux périphériques.

CONTRIBUTION A L'ÉTUDE

DES ARTHROPATHIES TABÉTIQUES DE LA COLONNE VERTÉBRALE

PAR

GIUSEPPE BASCHIERI SALVADORI

assistant de l'Ecole de Neuropathologie de Rome.

La littérature des arthropathies tabétiques de la colonne vertébrale est, on peut le dire, des plus restreintes. S'il est vrai que les cas jusqu'ici publiés atteignent (ou ne dépassent guère) la trentaine, bien peu doivent être retenus comme réels de façon indiscutable, soit à cause de la qualité particulière des éléments anatomo-pathologiques, soit au point de vue de l'exact diagnostic différentiel, ou de l'examen radiographique subsidiaire. Je pense donc qu'il y a un certain intérêt à faire connaître un cas récent, qu'il m'a été donné d'étudier à la clinique des maladies nerveuses, dirigée par le Professeur Mingazzini : cas qui, par son cours particulier, offre matière à quelques considérations relativement à l'interprétation de divers symptômes observés dans le cours du tabes.

Observation.

M. G..., 40 ans environ, femme de service, mariée. Père mort de pneumonie ; mère morte paralytique à 86 ans. Deux sœurs mortes en bas-âge, de maladies que la malade ne sait préciser ; deux frères, morts également : l'un par accident sur le travail, l'autre de cardiopathie. Un autre frère, âgé de 32 ans, vivant, souffre, depuis quelque temps, de névralgies. La malade, née à terme, a été nourrie par sa mère. La dentition, la parole, la marche, se montrèrent chez elle en temps normal. A 13 ans, elle eut à souffrir d'un exanthème papuleux, à la suite d'une grande frayeur, exanthème qui disparut au bout d'un mois. A la même époque, la menstruation s'établit régulièrement, sans phénomènes dignes de note. A 18 ans, elle se maria : son mari, âgé alors de 34 ans, semble avoir été atteint antérieurement d'affections vénériennes, et probablement de syphilis. La femme G... affirme que son mari était sujet à de fréquentes éruptions de papules qui laissaient comme traces des taches légèrement colorées en jaune, et que, depuis cinq ou six ans, il souffrait de douleurs dans les os, par accès graves qui souvent l'ont obligé à garder longtemps le lit.

Aucun enfant n'est né du mariage. — Il y a 14 ans, la malade, qui jouissait d'une bonne santé jusque-là, a commencé à éprouver des douleurs d'estomac, qui se déclaraient en dehors de toute question de nourriture. Notre sujet ne peut dire si ces douleurs qui n'étaient pas accompagnées de vomissements, étaient plus fortes le matin ou le soir. Après deux ans, les douleurs cessèrent, à la suite d'une cure qu'elle ne sait préciser. Environ un an et demi plus tard (1897), vers 28 ans, la femme G... commença à se plaindre de douleurs dans les membres inférieurs, localisées plus spécialement dans le genou, douleurs de caractère lancinant, qui augmentaient suivant les perturbations atmosphériques, et qui étaient plus fréquentes la nuit que le jour. Ces douleurs, d'abord rares et légères, ont été en s'aggravant peu à peu et lentement jusqu'au moment présent où elles sont très fréquentes. Elles se manifestent presque tous les jours, et plusieurs fois par jour, dans les deux membres inférieurs, sans que la patiente puisse dire si c'est plus souvent aux genoux ou aux pieds, et parfois même dans les membres supérieurs, spécialement aux mains. Peu de mois après la première apparition de ces douleurs (1898), la patiente s'aperçut qu'elle était devenue presque complètement amaurotique de l'œil droit. Elle eut recours à un oculiste qui diagnostiqua un décollement de rétine, et commença une cure dont elle ne retira aucun soulagement. En 1904, elle commença à noter aussi dans l'œil gauche un affaiblissement de la vue. L'oculiste, consulté de nouveau, diagnostiqua une choroïdite commençante, et la soumit à des cures qui demeurèrent presque sans effet. Depuis lors, la patiente n'a plus noté de troubles, en dehors de ceux que nous venons de rapporter.

En février 1909, à la suite d'un effort, elle ressentit une douleur dans la région lombaire. Deux jours après, elle tomba deux fois à terre, sans perdre connaissance, comme si, suivant ses propres expressions, un poids l'eut entraînée vers le sol. En même temps les douleurs de la région lombaire se firent plus intenses, et prirent le caractère de douleur en ceinture, si bien qu'elle recourut à un chirurgien. Celui-ci, diagnostiquant un rein mobile, l'opéra le 19 avril 1909. Le cours postopératoire fut des plus réguliers, et, après 24 jours de séjour à l'hôpital, la malade retourna chez elle. Mais les douleurs lombaires ne retirèrent aucune amélioration de l'acte opératoire, si bien qu'actuellement elles sont une cause de vives souffrances pour la malade. Elles sont continues, en ceinture, et s'exaspèrent avec la station verticale et les mouvements du tronc.

A peu près à l'époque de l'apparition des douleurs en ceinture, la patiente commença à être sujette à des vertiges intenses quand elle montait ou descendait les escaliers, et nota une incertitude de plus en plus marquée dans la déambulation : incertitude qui s'accentue quand elle marche dans l'obscurité. De temps en temps, dans ces derniers mois, la malade a éprouvé des crises de douleurs à l'estomac, crises qui disparaissent après le vomissement d'un liquide insipide dont l'évacuation se fait sans trop d'efforts.

Elle a aussi remarqué que, depuis quelques mois également, il y a, après la miction, sortie de quelques gouttes d'urine dont elle ne sent pas le passage

le long de l'urètre. Elle est pareillement sujette à des décharges diarrhéiques, qui se succèdent rapidement et qu'elle réussit avec peine à retenir.

Examen objectif. — La patiente est de moyenne taille ; le pannicule adipeux et les masses musculaires sont modérément développés. Pas d'anomalies notables du côté des parties constituant le squelette, sauf dans la colonne vertébrale où l'on observe une scoliose à la région lombaire, scoliose dont la convexité est tournée vers la droite (Pl. XLIII). Cette anomalie, selon le récit de la malade interrogée à ce sujet, daterait seulement de l'époque où se sont manifestées les douleurs lombaires, pour lesquelles elle fut opérée de néphropexie. La couleur de la peau et des muqueuses visibles est pâle. Cœur, dans ses limites physiologiques ; battements normaux. Pulsations 68 ; pouls plein et rythmique. La percussion du thorax indique une submatité à la base du thorax postérieur droit ; à l'auscultation sur cette région, on perçoit de nombreux râles demi-bulleux. La malade, questionnée sur ce point, dit souffrir de toux sans expectoration, depuis plusieurs années. Abdomen non tendu et palpable. Le foie déborde un peu l'arcade costale. La palpation profonde de ce viscère est douloureuse.

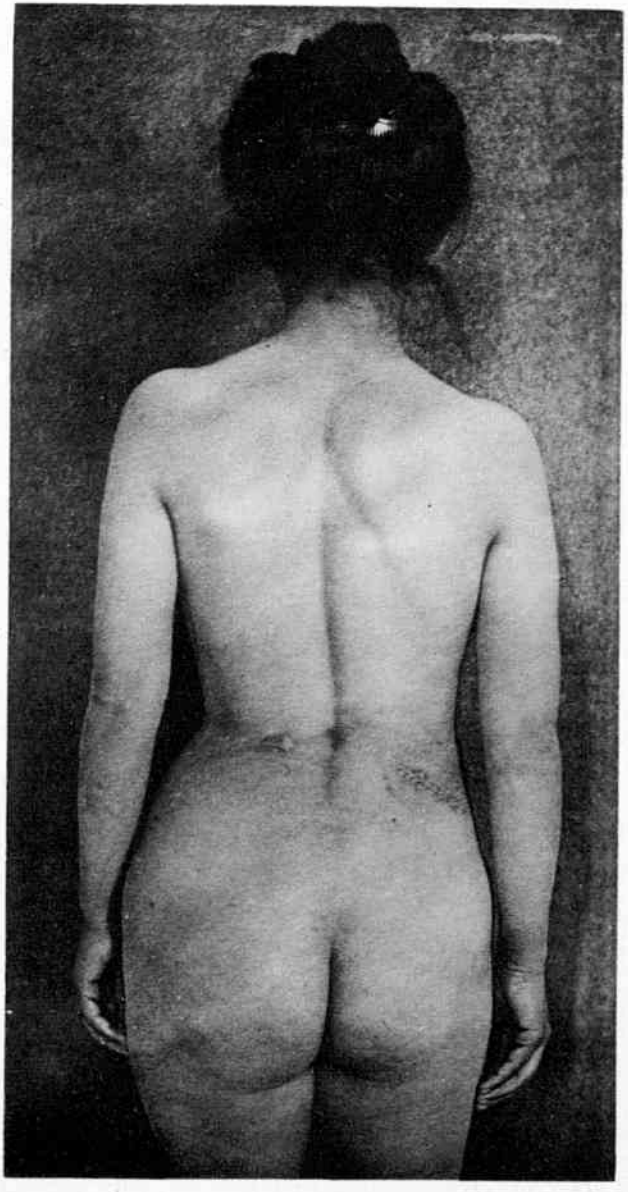
Examen neurologique. — L'œil droit se présente un peu plus saillant que le gauche ; en outre, il a une tendance à converger. Le mouvement des yeux est normal à gauche. A droite, on note une limitation du mouvement de rotation du bulbe oculaire vers l'extérieur.

Rien du côté des paupières à l'état de repos. Elles se ferment également bien à gauche et à droite. Dans l'acte de plisser le front, on n'observe aucune différence entre les deux côtés. Au niveau des faciaux inférieurs, on note que le facial de droite est hypotonique dans le soulèvement de la lèvre supérieure. La langue, dans la cavité buccale, tend à dévier à droite. Quand elle est complètement tirée, elle dévie légèrement à gauche. En outre, une hypotrophie de la moitié gauche de l'organe se montre, avec évidence, spécialement à l'extrémité, où le bord se présente plus mince, et où l'empreinte des dents est plus marquée. Les mouvements latéraux s'accomplissent un peu mieux de gauche à droite que de droite à gauche ; et, soit dans la cavité buccale, soit quand elle est tirée, la langue est agitée de légers tremblements.

La luette est déviée vers la gauche, et, si l'on fait prononcer à la malade la voyelle *a*, on remarque que les mouvements sont mieux accomplis par la moitié droite du voile du palais.

Aucun trouble dysarthritique, ni dysphasique, ni dysphonique. Bien conservés, les mouvements passifs et actifs de la tête, du cou et du tronc. Mouvements passifs et actifs des membres supérieurs, normaux. Dynamométrie : D. 12, G. 12. Les membres supérieurs ne présentent pas de troubles ataxiques ou diadococinésiques.

Les mouvements passifs sont tous possibles et complets. Légère diminution de la tonicité musculaire. (Les mouvements de complète flexion de la cuisse sur le bassin, de la jambe sur la cuisse, et d'hyperextension des pieds sont possibles aussi.) Mouvements actifs tous bien conservés des deux côtés ; mais on note une légère diminution de la force musculaire.



ARTHROPATHIE TABÉTIQUE VERTÉBRALE

(G. Baschieri Salvadori).

Masson & Cie, Éditeurs.

Phototypie Berthaud, Paris

Dans la marche, les mouvements sont un peu incertains et incoordonnés ; la malade frappe légèrement les talons, et a tendance à lancer les pieds. Ces troubles s'accentuent lorsque la déambulation est accomplie en fermant les yeux. Si l'on invite la patiente à s'arrêter brusquement ou à tourner sur elle-même tandis qu'elle marche, on observe de brusques oscillations de tout le corps, oscillations encore plus manifestes quand l'ordre est donné pendant une marche à yeux clos. La patiente ne réussit pas à se tenir sur un seul pied. Romberg évident. Si l'on ordonne à la malade, reposant en *décubitus* horizontal, de se toucher avec le talon le genou du côté opposé, l'ordre est exécuté avec une certaine hésitation.

Réflexes. — Vifs, tous les tendons supérieurs ; pour les rotuliens et les achilléens sont abolis ; les plantaires sont actifs ; il se manifestent parfois par la rétraction de tout le membre ; les abdominaux, les épigastriques, le pharyngien et le cornéen sont présents.

La pupille droite est légèrement déformée, et présente un contour irrégulier au bord supérieur ; elle est plus grande que la gauche, et complètement rigide à la lumière et à l'accommodation. La gauche, au contraire, tout en demeurant rigide à la lumière, réagit faiblement à l'accommodation. On ne peut rien dire de la réaction à la convergence, vu l'impossibilité d'accomplir l'examen.

L'examen de la sensibilité révèle la présence de zones d'hypoesthésie et d'hypoalgie, en correspondance avec le territoire de distribution de la 8e racine cervicale et première dorsale des deux côtés (région ulnaire des avant-bras), en correspondance du territoire de la 6e et 7e vertèbre dorsale (région sous mamellaire) et de la 3e, 4e et 5e vertèbre sacrale (région parianale).

La sensibilité thermique, barique et paresthésique est partout bien conservée. Bien conservés aussi sont le sens musculaire, le sens des attitudes segmentaires, et la perception stéréognostique. La pression des troncs nerveux périphériques n'est pas douloureuse, ni celle du rachis et du canal paravertébral.

Vue. — Amaurose presque complète à droite, où la patiente entrevoit à peine une légère lueur à l'approche d'une lampe électrique à fort pouvoir éclairant. Gauche : Visus = 1/2. Pas de dyschromatopsie. Champ visuel de l'œil gauche légèrement restreint pour le blanc, le rouge, le vert. Examen ophtalmoscopique : à droite, détachement rétinique complet ; à gauche, présence de zones de choroïdite.

Ouïe. — Weber latérisé à droite, normal des deux côtés. Voix basse et tic-tac de la montre mieux perçus à droite. La même chose doit se dire du sifflet de Galton.

Odorat. — Le sens est bien conservé, à droite comme à gauche.

Goût. — A droite comme à gauche aussi, le salé, l'acide, le doux, l'amer, sont bien perçus.

Les facultés mentales sont normales dans toutes leurs manifestations.

Ponction lombaire. — On extrait 10 centimètres cubes de liquide limpide, transparent à pression normale. L'examen chimique révèle une très légère

augmentation de l'albumine : 3 de l'éprouvette de Nissl (Preuve de Nonne, négative). L'examen microscopique révèle une moyenne lymphocytose. La preuve de Wassermann donne une légère hémolyse.

L'examen radiographique de la colonne vertébrale met en évidence les phénomènes suivants (Pl. XLIV).

1° Lordose et scoliose du segment lombaire avec convexité à droite ;

2° Rotation des vertèbres lombaires, spécialement de la 3e et de la 4e sur le propre axe, de telle sorte que les apophyses épineuses ne sont pas sur l'axe médian antéro-postérieur mais sur l'axe transversal du corps ;

3° Déplacement des rapports entre un corps vertébral et l'autre, et spécialement entre la 3e et la 4e vertèbre lombaire, de façon que le corps de la 3e fait une saillie d'un doigt environ sur le plan de la 2e et de la 4e (subluxation antéro-latérale de la 3e vertèbre lombaire) ;

4° Dépression de la moitié gauche du corps de la 3e vertèbre lombaire, qui se présente en forme de coin ;

5° Irrégularité des faces articulaires de la 3e et de 4e vertèbre lombaire ;

6° Diminution de volume des apophyses transverses des mêmes vertèbres.

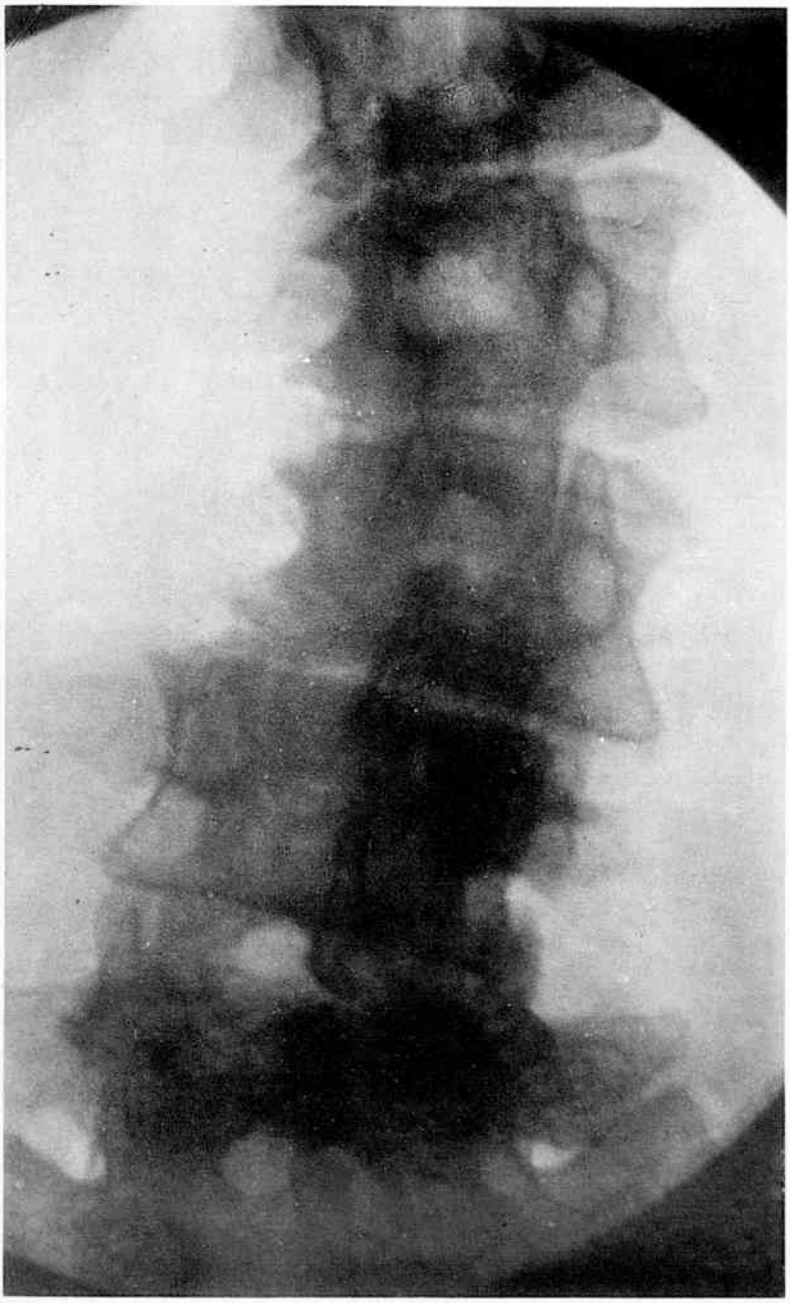
*
* *

De l'étude des phénomènes objectifs et subjectifs relevés sur la malade, ressort clairement le diagnostic du tabes. Je me limiterai donc à rappeler seulement les symptômes qui m'ont conduit à ce diagnostic, et de passer rapidement en revue les plus importants diagnostics différentiels.

Parmi les symptômes relevés, les plus importants sont : les douleurs lancinantes, les crises gastriques, la faiblesse dans les membres inférieurs, l'abolition des réflexes rotuliens et achilléens, l'ataxie statique et dynamique des membres inférieurs, les troubles de la sensibilité à type principalement radiculaire, le symptôme de Romberg, les parésies du *detrusor vesicæ* et du sphincter anal, enfin une lymphocytose de moyenne intensité et l'augmentation de l'albumine dans le liquide céphalo-rachidien. Je ne parle pas de l'absence du réflexe iridien à la lumière, et cela, à cause du décollement de la rétine et de la choroïdite respectivement relevées à l'examen du fond des deux yeux, qui pourraient être à eux seuls, cause d'un semblable phénomène.

Une telle symptomatologie fait facilement exclure la pensée que, dans notre cas, il puisse s'agir d'une sclérose en plaques, ou d'un syndrome syringomyélique, ou enfin d'une forme polynévritique. En effet, à faire exclure la première hypothèse, concourent, outre les signes anamnestiques, l'absence du tremblement intentionnel et du nystagmus, l'abolition des réflexes rotuliens et achilléens, et l'absence de ces troubles de la parole qui sont caractéristiques de la maladie en question.

De même, on ne pourrait concilier avec l'hypothèse d'une syringo-



ARTHROPATHIE TABÉTIQUE VERTÉBRALE

(G. Baschieri Salvadori).

Masson & Cie, Éditeurs.

Phototypie Berthaud, Paris

myélie, l'existence des troubles de la sensibilité tactile et dolorifique à type radiculaire et non à type segmentaire ou désassocié, et l'absence de troubles moteurs et trophiques à charge des membres.

Contre l'hypothèse d'une polynévrite serait enfin principalement le fait de l'absence de la douleur à la pression des troncs périphériques, la manière de marcher, les troubles recto-vésicaux, etc.

Ce qui, au contraire, me paraît digne d'une démonstration plus péremptoire, c'est l'interprétation que j'ai proposée, de « arthropathie tabétique », aux phénomènes relevés du côté de la colonne vertébrale. Mais avant d'entreprendre cette démonstration, je crois opportun de rappeler brièvement les études faites jusqu'à ce jour sur les arthropathies tabétiques de la colonne vertébrale.

*
* *

Les cas d'arthropathies tabétiques des vertèbres se divisent en trois groupes :

a) Ceux dans lesquels le diagnostic est principalement basé sur les données anamnestiques, et par conséquent sur l'examen objectif, et sur les critériums cliniques ; — *b*) Ceux où le diagnostic est appuyé par un examen soigné des éléments anatomiques ; — *c*) Ceux, enfin, où le diagnostic a été fortifié par l'examen radiographique de la colonne vertébrale.

Pour ce qui concerne les cas du premier groupe, qui sont du reste plus nombreux, il me semble qu'ils peuvent avoir seulement une valeur de probabilité, parce que, si, d'une part, un diagnostic différentiel avec le mal de Pott ou avec un processus syphilitique à la charge des vertèbres n'offre pas de difficultés, de l'autre, il en est tout différemment pour le diagnostic différentiel avec le rachitisme et l'ostéo-malacie, si l'on veut bien écarter le criterium anamnestique dont nous connaissons tous le caractère trompeur.

Les cas appuyés de l'examen anatomique sont au contraire d'importance indiscutable ; car si, d'un côté, il a été ainsi possible d'établir un certain diagnostic d'arthropathie tabétique de la colonne vertébrale, de l'autre, on a eu aussi l'opportunité d'étudier la nature et le siège des altérations des vertèbres.

Le mérite d'avoir étudié de semblables cas appartient principalement à G. Petit (1), à B. Auché (2) et, plus qu'à tous, à Abadie (3) ; et c'est précisément le travail d'Abadie qui donne une exacte description des altérations qu'il a rencontrées dans un cas d'arthropathie tabétique : altérations qui peuvent se répartir comme il suit :

1° Déviation évidente de la colonne vertébrale ;

2° Diminution de la hauteur du corps vertébral, tissu osseux, léger et poreux ;

3° Faces articulaires des vertèbres irrégulières ;

4° Apophyses épineuses volumineuses ; apophyses transverses presque absentes ;

5° Maximum des altérations, au niveau de la 3e et de la 4e lombaire (réduites à des coins) ;

6° Production d'ostéophytes plus ou moins volumineuses ;

En présence d'une aussi exacte description des altérations, on comprend facilement combien peut être utile une radiographie grâce à laquelle il est possible de mettre en évidence pendant la vie du malade quelques-unes, sinon la totalité, des altérations ci-dessus rapportées pour le diagnostic d'arthropathie tabétique de la colonne vertébrale.

Les cas de semblables lésions des vertèbres, présentées avec l'appui des recherches radiographiques, sont peu nombreuses : le plus grand nombre en est rapporté dans le travail de Roasenda. A cette catégorie appartiennent les cas de Hofbaner (4), de Frank (5), de Baduel (6), de Cornill (7), de Graetret (8), de Roasenda (9), de Lejonne et Gougerot (10).

Tous, exception faite du dernier, se rapportent à des lésions des vertèbres lombaires, et plus précisément de la 3e et de la 4e, c'est-à-dire qu'ils avaient le même siège que le cas décrit par Abadie : et dans toutes, on a pu observer quelques-uns, si non la totalité des phénomènes signalés par cet auteur lui-même : déformation, réabsorption du tissu osseux du corps vertébral (Baduel, Roasenda, Graetret), écrasement du corps vertébral (Roasenda, Graetret), parfois subluxation de ce même corps (Roasenda, Graetret), parfois enfin formation d'ostéophytes (Franck, Baduel, Roasenda).

Après ce bref exposé de l'état dans lequel se trouve aujourd'hui l'étude des arthropathies tabétiques de la colonne vertébrale, je vais rapporter les criteriums diagnostiques qui m'ont induit à inscrire la déformation relevée dans les vertèbres de notre malade parmi cette catégorie de lésions.

Négligeant complètement le criteriums anamnestique, les hypothèses qui se présentent à l'esprit pour expliquer la nature de la déformation observée chez notre malade sont les suivantes : rachitisme ; ostéo-malacie ; mal de Pott ; processus syphilitique des vertèbres ; déformations séniles ; déformations par suite de névrite antécédente ou de névralgie du sciatique, ou de polyomyélite ou de polyencéphalite infantile. On peut exclure *a priori* la déformation sénile, à cause de l'âge de la malade. De même, on peut facilement écarter l'hypothèse de déformation pour lésion du sciatique, ou à cause d'anciens processus du côté de l'encéphale ou

de la moelle, d'abord parce que rien, dans les recherches anamnestiques ou dans l'examen objectif, n'autorise à formuler l'hypothèse de lésions de ce genre, ensuite parce que la radiographie montre que, chez notre malade, il s'agit d'une vraie subluxation d'une vertèbre, et non d'une courbure complète et graduelle de la colonne vertébrale, comme celles de caractère compensatoire.

On peut également rejeter l'hypothèse d'un processus syphilitique des vertèbres, parce qu'ils sont ordinairement précédés de cruelles douleurs dans la vertèbre lésée, douleurs que notre malade n'a jamais ressenties à cet endroit.

On ne peut non plus soutenir qu'il s'agit de mal de Pott, parce que la malade n'accuse aucune douleur à la pression, en aucun point de la colonne vertébrale, qu'elle n'a jamais eu de douleurs spontanées du côté des vertèbres. De plus, l'examen objectif de ces vertèbres ne fait relever rien de caractéristique pour une semblable forme morbide et le résultat de l'examen neurologique n'est pas d'accord avec cette maladie.

Plus difficile est le diagnostic différentiel avec l'ostéomalacie et le rachitisme, et c'est là que la radiographie est de grand secours. Nous savons toutefois que, dans ces formes morbides, dans lesquelles les courbures anormales de la colonne vertébrale se forment lentement et soit par un processus de réabsorption du tissu osseux, soit par une incomplète formation de ce tissu dans toutes ses régions, les corps vertébraux ne perdent jamais leurs rapports, et les surfaces osseuses restent en contact entre elles : en un mot, on a des courbures uniformes, sans qu'il se produise jamais de luxation ou de subluxation d'un corps vertébral sur l'autre. Le contraire est précisément ce qui est arrivé chez notre malade. La radiographie nous montre que le corps de la 3e vertèbre lombaire dépasse d'environ un travers de doigt le plan des adjacentes, en d'autres termes, qu'elle est subluxée sur la 4e, venant ainsi perdre ses rapports normaux avec la 2e et avec la 4e lombaire.

Telles sont les raisons qui m'ont amené à retenir comme arthropathie tabétique les altérations relevées dans les vertèbres de notre malade. Je dois noter aussi que cette arthropathie occupe le siège habituel de ces affections, puisque, comme nous l'avons vu, la presque totalité des cas décrits par les auteurs est à la charge des vertèbres lombaires, ou plus spécialement de la 3e et de la 4e lombaire.

Une telle fréquence de localisation pourrait, à mon avis, s'expliquer par le fait que, en vertu d'une fragilité spéciale du tissu osseux chez les tabétiques, les altérations doivent se vérifier plus souvent dans ces régions qui, physiologiquement, sont appelées à soutenir un plus grand poids, c'est-à-dire dans les 3e et 4e vertèbres lombaires, qui suppor-

tent le poids de tout le tronc. En outre, il convient de faire remarquer que, dans le cas par nous exposé, on rencontre, grâce à la radiographie, beaucoup des particularités relevées par Abadie et par les autres auteurs, comme la diminution de la longueur du corps vertébral et la déformation correspondante en forme de coin, l'irrégularité des faces articulaires, la diminution de volume des apophyses transverses. Il est difficile de savoir s'il existe des ostéophytes, parce qu'ils n'apparaissent pas de façon bien appréciable.

Il ne me semble pas que l'on puisse tirer de notre cas des conclusions spéciales relativement à l'époque où cette forme spéciale d'arthropathie se développe habituellement dans le tabes, car elle subit l'oscillation coutumière des autres arthropathies tabétiques. Et en effet elle se présente à des distances qui varient de 3-4 à 10-12 ans et plus après le commencement du tabes (dans notre cas, environ 12 ans). Je crois au contraire intéressant le fait qu'elle se soit montrée chez une femme qui n'exerçait aucune profession spéciale : ce qui fait supposer que le sexe ou la profession sont indifférents pour la production d'une semblable déformation de la colonne vertébrale, et que, probablement, la nécessité de soutenir le poids du corps suffit à amener la déformation des vertèbres. Avec cela, je n'entends pas exclure que quelques métiers déterminés, qui obligent la colonne vertébrale à un plus grand travail, ne puissent avoir une importance particulière.

Un dernier fait, qui me paraît présenter quelque intérêt, est la possibilité d'un rapport entre les douleurs lombaires dont se plaignait la patience pendant la période qui a précédé la néphropexie et l'apparition contemporaine de la déformation de la colonne vertébrale. Ces douleurs lombaires, comme cela résulte de l'histoire clinique, n'avaient pas le caractère lancinant, mais elles étaient telles qu'on pouvait les attribuer à un rein mobile, et elles persistèrent constamment même après la néphropexie. Ne pourrait-on penser que ces douleurs spéciales étaient dues à une compression ou à un tiraillement des racines spinales postérieures correspondant aux vertèbres malades ? Car si, dans la majorité des cas rapportés par les auteurs, il n'est pas fait mention de douleurs spéciales lombaires, dont se seraient plaint les patients dans les périodes pendant lesquelles s'accomplissait la déformation de la colonne vertébrale, il n'en est pas moins vrai que dans le cas par eux étudié, Lejonne et Gougerot parlent de douleurs vagues du côté du rachis, douleurs qui auraient précédé la déformation, et qui auraient ensuite disparu.

Je crois nécessaire de terminer l'exposé du cas par moi observé, en faisant remarquer que les troubles se sont montrés, chez notre malade, brus-

quement : fait qui identifie l'arthropathie étudiée avec les arthropathies de la colonne vertébrale d'origine tabétique.

BIBLIOGRAPHIE

1. G. Petit. — Bulletin de la Société anatomique de Bordeaux, 1885.
2. B. Auché. — *Ibid.*, 1886.
3. J. Abadie. — *Les ostéo-arthropathies vertébrales dans le tabes.* Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière, 1900, vol. XIII.
4. Hofbaner. — Wiener klin. Woch., 1902.
5. Franck. — *Wirbelerkrankungen bei tabes dorsalis.* Wiener klin. Wochensch., 1904, n. 34.
6. C. Baduel. — *Le osteo-arthropathie vertebrali nella tabe ; contributo di due casi.* Rivista criticadi clinica medica. Firenze, 1905, Anno VI.
7. Cornill. — *A case of tabetic vertebral osteo-arthropathy.* John Hopkins Hosp., Bull., 1902, n. 139.
8. Graetret. — *Tabiche osteo-arthropathie der Wirbelsaule.* Deutsche med. Woch., 1903, n. 32.
9. Roasenda. — *Sur un cas d'ostéo-arthropathie tabétique de la colonne vertébrale.* Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière, 1909, n. 3.
10. Lejonne et Gougerot. — *Arthropathie vertébrale tabétique.* Revue neurologique. 1907, p. 622.

TROPHOEDÈME DES MEMBRES SUPÉRIEURS AYANT DÉBUTÉ A LA MÉNOPAUSE

PAR

A. BAUER et DESBOUIS.

En règle générale, le syndrome morphologique que H. Meige a isolé sous le nom de trophœdème est localisé aux membres inférieurs.

Les observations de trophœdème localisé aux membres supérieurs sont encore peu nombreuses : en 1901, Rapin en a publié deux exemples ; dans ces dernières années, Fish, Klippel et Monier-Vinard, Achard, en ont rapporté quelques cas.

Dans certaines observations de trophœdème, on a pu trouver à l'origine du syndrome un événement de la vie génitale ; Ouvry, en particulier, dans sa thèse, a rassemblé quelques observations où le début s'est fait au moment de la puberté. Nous verrons que chez notre malade, on ne peut trouver, à l'origine du syndrome, d'autre étiologie que la ménopause : l'œdème a suivi de près la cessation des règles ; est-ce une simple coïncidence ?

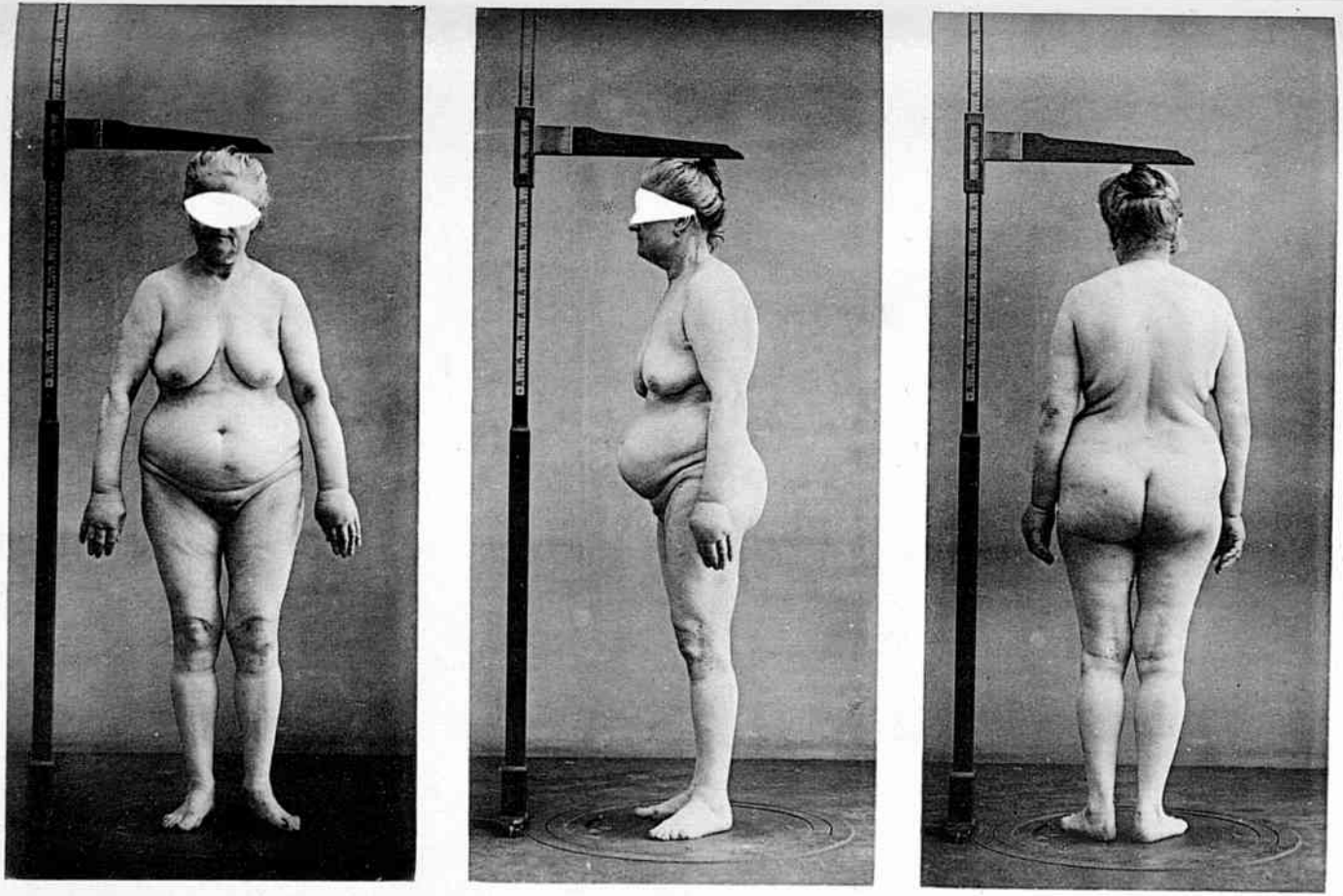
OBSERVATION.

Il s'agit d'une femme de 58 ans, confectionneuse, qui vint au mois d'août 1909 consulter à l'Hôtel-Dieu pour un gonflement considérable du dos des mains, des poignets et des avant-bras, qui s'est développé progressivement depuis une douzaine d'années, intéresse la face dorsale des mains. La peau est rosée, lisse et tendue ; mais il est facile d'y imprimer un godet.

Ce gonflement est œdémateux.

Les doigts sont boudinés et présentent, sur la face dorsale des articulations métacarpo-phalangiennes et des phalango-phalanginiennes, des plis très marqués, qui, à chaque instant, sous l'influence du froid et de l'humidité, se crevassent, et sont, alors seulement, quelque peu douloureux. Mais, et la malade est formelle sur ce point, ce n'est que bien après l'apparition de l'œdème qu'elle a vu survenir ces crevasses ; il est par conséquent impossible d'attribuer cet œdème à ces lésions cutanées.

A gauche, l'œdème est à peu près segmentaire et s'arrête d'une façon assez précise au niveau du coude ; mais il est surtout développé sur le bord cubital de l'avant-bras. A droite, il gagne seulement l'extrémité tout inférieure de l'avant-bras.



TROPHŒDÈME DES MEMBRES SUPÉRIEURS

(A. Bauer et Desbouis).

Masson & Cie, Éditeurs.





TROPHŒDÈME DES MEMBRES SUPÉRIEURS

(A. Bauer et Desbouis).

La force est très bien conservée ; la mobilité est un peu gênée mécaniquement, les mouvements des doigts et des mains sont un peu maladroits. Aucun trouble de la sensibilité tactile, ni anesthésie, ni hypoesthésie. La sensibilité à la température est normale. Il n'existe nulle part d'autre trouble trophique : pas de varicosités superficielles, aucune modification des poils, ni de la pigmentation.

Par instants, lorsque la malade s'expose à des refroidissements, ou lorsqu'elle laisse quelque temps ses mains dans l'eau, les téguments prennent une coloration d'un rouge beaucoup plus intense, devenant parfois violacés complètement.

Mais à aucun moment la malade n'a présenté de phénomènes douloureux, ni spontanés, ni provoqués ; à aucun moment elle n'a vu ses mains devenir livides ; pas de crises d'asphyxie locale.

Ces troubles ont débuté au moment même de la ménopause : à 45 ans la malade commençait à n'être plus réglée que d'une façon irrégulière et à 46 ans, elle cessait complètement d'être réglée ; c'est à cette époque qu'elle remarqua l'enflure de sa main gauche.

Cet œdème, tout au début de son évolution, était donc uniquement localisé à la face dorsale de la main gauche ; puis peu à peu il s'étendit à la face dorsale du poignet, puis de l'avant-bras ; c'est au moment où l'avant-bras gauche était atteint, il y a environ deux ans, que les mêmes accidents faisaient leur apparition sur la face dorsale de la main droite, pour s'étendre depuis, progressivement à l'avant-bras.

Depuis, jamais l'œdème n'a rétrocédé, mais jamais non plus on ne constata d'œdème ni aux membres inférieurs, ni à la face ; la localisation est restée limitée aux membres supérieurs, et garde une topographie plus ou moins segmentaire.

A l'examen de cette femme, on ne peut trouver aucune cause évidente des accidents en question : pas d'albuminurie ; seulement, par intermittence un très léger louche à la chaleur, impossible à doser du reste. Depuis quelques années, une incontinence d'urine est apparue, qui s'est accusée considérablement depuis et qui était causée par un léger degré de cystocèle ; une réfection de la paroi antérieure du vagin suffit à la faire disparaître.

Rien qui ressemble à des accidents syphilitiques : jamais de fausse couche ; à 22 ans, un accouchement normal, à terme, d'une fillette qui mourut au bout d'un mois. Pas de signe d'Argyll ; réflexes normaux. Aucun signe de tuberculose.

Rien au cœur et en particulier pas de lésion aortique. Les pouls radiaux, carotidiens et cruraux sont normaux. Un examen du sang ne révèle rien de particulier.

A 20 ans, la malade eut, au niveau de la cheville gauche, une crise douloureuse qui aurait été considérée comme du rhumatisme articulaire aigu ; depuis, elle n'eut plus aucune crise de ce genre. Actuellement, on trouve bien, au niveau de l'articulation métacarpo-phalangienne du pouce gauche, de l'ar-

thrite sèche avec des craquements extrêmement marqués ; mais les mêmes craquements existent aux deux genoux, et sans aucun gonflement.

Une fièvre typhoïde à l'âge de 26 ans.

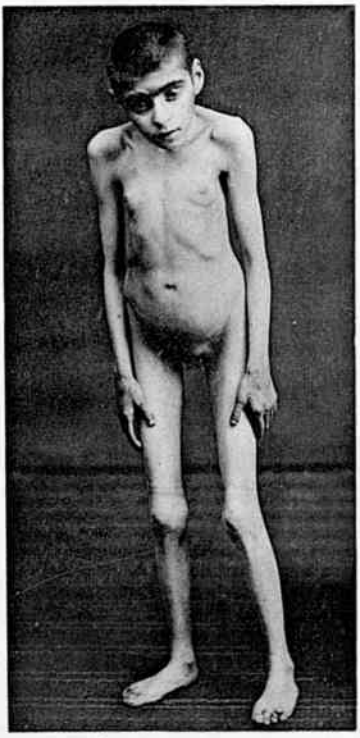
Dans ses antécédents héréditaires, rien à signaler ; aucun membre de sa famille ne présente d'œdème analogue ; il ne s'agit donc pas ici de trophœdème familial.

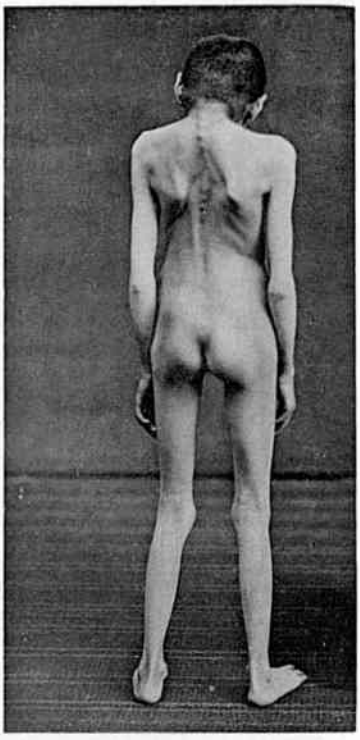
*
* *

Les particularités de ce cas portent surtout sur la localisation du trophœdème aux membres supérieurs, sur la consistance de l'œdème qui ne présente pas cette dureté signalée dans les observations de trophœdème chronique de Meige sur la disposition qui n'est pas vraiment segmentaire et surtout sur l'apparition au moment de la ménopause.

Nous basant sur cette dernière constatation, nous avons soumis la malade, pendant un temps prolongé, de août à décembre, à une médication ovarienne (poudre d'ovaire) ; en même temps, la malade prenait régulièrement des bains et se faisait masser. Ce traitement ne fut pas suivi d'une amélioration manifeste ; aussi, chez notre malade, la preuve réelle de la relation du trophœdème avec des troubles ovariens est-elle encore à faire ; cette relation reste à l'état de simple hypothèse.







BRACHYMÉLIE MÉTAPODIALE CONGÉNITALE

(Paul Chevallier).

Obs. III. — Vib.

Carie sèche de la hanche. La coque membraneuse, largement ouverte, laisse voir l'usure de la tête fémorale.

LA BRACHYMÉLIE MÉTAPODIALE CONGÉNITALE

(*Suite*).

PAR

PAUL CHEVALLIER

OBS. III. — BRACHYMÉLIE SYMÉTRIQUE IV. — MÉTATARSIENNE. INFANTILISME TUBERCULEUX. MAL DE POTT. TUBERCULOSE PULMONAIRE.

L'observation de Vib... a déjà été publiée par Bourneville dans son étude sur le *nanisme rachitique* (1). « Le quatrième orteil forme une saillie sur la face dorsale du pied (des deux côtés) et repose sur le 3e et le 5e orteil (Pl. XLVIII) Il mesure deux centimètres, tandis que le 5e en mesure 3 et le 3e 4; il y a une légère palmature entre le deuxième et le troisième orteil. Le 4e orteil gauche est un peu plus long et un plus gros que le droit ». L'enfant avait alors dix-sept ans (Pl. XLVII) ; elle en a aujourd'hui vingt-trois.

La longueur des orteils a été mesurée directement :

	Pied gauche					Pied droit				
Longueur apparente. .	36	33	31	*18*	26	42	34	32	*19*	25
Longueur du segment phalangien	48	37	31	*29*	30	50	38	32	*30*	32

Les dimensions des métatarsiens et des premières phalanges ont été prises sur la radiographie :

	Pied droit					Pied gauche				
Métatarsiens . . .	50	55	51	*39*	50	49	54	49	*38*	51
Premières phalanges.	25	20	*13.5*	*12*	16	25	20	*13*	*12*	16

Pfitzner a mesuré une fille de 14 ans, non ossifiée, taille 132 ; il donne les dimensions suivantes des pieds, très comparables à ceux de notre malade (n° 68, p. 81).

	Pied droit					Pied gauche				
Métatarsiens	45	57	52	52	48	45	54	52	51	48
Premières phalanges . .	22	20	18	17	15	22	20	19	17	15
Orteils	42	38	36	33	26	41	38	37	32	25
Rayons	87	95	88	85	74	86	92	89	83	73

Le raccourcissement porte donc : sur le 4e métatarsien, plus bref d'environ un centimètre ; sur la première phalange du quatrième rayon, et un peu aussi

(1) BOURNEVILLE, *De quelques formes de nanisme et de leur traitement par la glande thyroïde.* — Compte-rendu de Bicêtre, 1904, 2e partie, p. 2-197. Obs. LV, p. 140-141.

sur les suivantes qui sont mal formées ; sur la première phalange du troisième rayon diminuée d'un tiers environ.

Sur aucun des métatarsiens et des premières phalanges sains l'épiphyse n'est soudée à la diaphyse ; les cartilages de conjugaison apparaissent comme des disques pâles. *Sur l'image radiographique du quatrième métatarsien, de la première phalange correspondante et de celle du troisième orteil, il n'y a pas trace du cartilage* : l'ossification est complète (Pl. XLVIII).

La diaphyse du quatrième métatarsien est légèrement incurvée ; le cylindre compact est d'une façon nette *plus flou* que sur les os voisins ; l'ombre est plus pâle ; le canal médullaire est élargi, ses limites sont *imprécises* surtout vers l'extrémité distale. La tête métatarsienne est un peu élargie à sa base ; la surface articulaire est moins régulière, divisée en deux bosses. *L'architecture capitale* offre des modifications importantes ; les travées des têtes métatarsiennes normales sont nettes, de direction générale axiale, on en compte six à sept principales : les travées de la tête sont pâles, minces, discontinues, *en réseau* (Pl. XLVIII).

La phalange correspondante possède une cavité glénoïde moins large et plus creuse ; son épiphyse proximale est plus claire que celles des phalanges homonymes. Le corps est incurvé ; l'extrémité distale s'articule avec une phalangine cunéiforme ; la phalangette est grêle. Notons encore la soudure des deux dernières phalanges des 5es orteils.

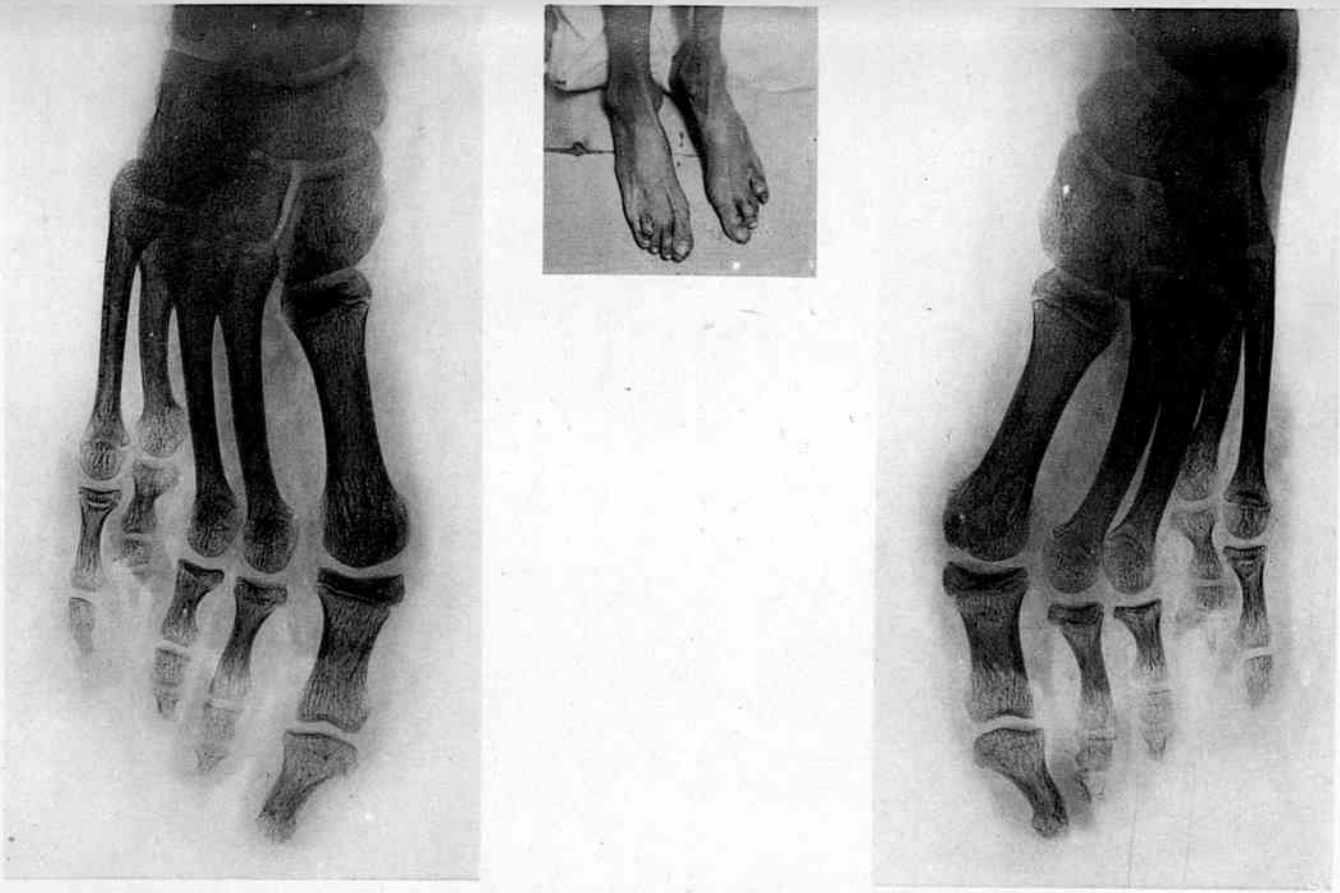
Cette brachymélie partielle est surajoutée chez notre malade à un nanisme généralisé, mais les chiffres donnés sont viciés par la présence d'une cyphose cervico-dorsale.

Tableau de la croissance :

	12 ans	13 ans	14 ans	15 ans	16 ans	17 ans	18 ans	19 ans	20 ans	21 ans	22 ans	23 ans
Taille.	103	110	110	112	113	116	117	117	117	117	»	»
Poids.	14 k.	15,5	16,5	16,5	17	16	17 k.	15,5	16	17	»	»

Mensurations du crane et de la face.

Circonférence horizontale maxima.	465	millimètres
Demi-courbe antérieure (pré-sus-auriculaire).	270	—
— postérieure (rétro-sus-auriculaire). . . .	195	—
Diamètre antéro-postérieur maximum.	158	—
— métopique	158	—
— transverse maximum	130	—
Indice céphalique $\frac{\text{D T max.} \times 100}{\text{D A P max.}}$	82, 27	
Hauteur du front	23	millimètres
Diamètre frontal minimum	110	—
Diamètre vertical sus-auriculaire	60	—
Indice vertical $\frac{\text{D V} \times 100}{\text{D A P max.} + \text{DT max.}}$	10, 4	



BRACHYMÉLIE MÉTAPODIALE CONGÉNITALE

(Paul Chevallier).

Obs. III. — Photographie et radiographie des pieds de Vib.

Oreilles : diamètre vertical	55	millimètres
— — horizontal	34	—
Nez : hauteur	50	—
— largeur	27	—
Yeux : distance interoculaire	29	—
— diamètre bi-oculaire externe	76	—
Bouche diamètre osculatoire	48	—
Hauteur de la face : ophryo-alvéolaire	63	—

Mesures du tronc et des membres (symétriques).

Distance de l'acromion à l'interligne articulaire du coude.	234	millimètres
— l'interligne coude à l'extrém. inf. du radius	172	—
— — poignet à l'extrémité du médius	143	—
Distance du grand trochanter à l'extrémité des condyles fémoraux (le membre est fixé en demi-flexion)	355	—
Distance de l'interligne articulaire du genou à l'extrémité de la malléole *interne*	279	—
Longueur du pied (du talon à l'extrémité du gros orteil)	175	—
Diamètre biacromial	173	—
— bimamelonnaire	120	—
— transverse maximum bicrête iliaque	200	—
— bi-iliaque (épines antéro-supérieures)	188	—
— bi-trochantérien	—	—
Circonférence du cou à la partie moyenne	270	—
— de la ceinture (minimum)	460	—
— du bras (partie moyenne)	120	—
— de l'avant-bras (maximum)	130	—
— du poignet	122	—
— du métacarpe (pouce exclus)	140	—
— de la cuisse (à la partie moyenne)	160	—
— — — (au-dessus de la rotule)	170	—
— du mollet (maximum)	115	—
— sus-malléolaire	100	—
— du métatarse	130	—

Le crâne est petit mais symétrique et proportionné à la taille. Le côté droit de la face est un peu moins développé que le gauche. La dentition est anormale : incisives érodées, crénelées, striées verticalement ; les deux externes sont rejetées en arrière à la mâchoire supérieure ; canines tuberculeuses ; les deux molaires antérieures sont normales ; il n'existe qu'une seule grosse molaire définitive ; devant elle se trouve ici une excavation, là deux dents petites, à une seule racine, complètement cariées. La peau de la mâchoire inférieure gauche est au niveau des racines infectées le siège d'une ulcération allongée, atone. Il y a un léger degré de prognathisme inférieur.

La tête est enfoncée dans les épaules, inclinée en avant et un peu sur l'épaule droite.

Il existe une *cyphose cervico-dorsale rigide, très marquée.* Le sommet de la courbe, qui est plus rond qu'aigu, est constitué par les apophyses transverses des dernières vertèbres cervicales et la première dorsale ; la déviation latérale est à convexité gauche. Le thorax est aplati dans sa partie supérieure, bombé dans l'inférieur : il est oblique ovalaire ; aplati du côté gauche, plus spacieux du côté droit, côté de la concavité scoliotique. Il n'a pas de chapelet costal. Aucun point rachidien n'est douloureux : il s'agit d'un *mal de Pott cervical inférieur guéri.*

Le bassin est infantile, étroit et haut.

Les membres supérieurs paraissent longs ; les épiphyses sont un peu grosses.

Les cuisses sont grêles, avec une légère convexité antérieure. Les épiphyses, et en particulier l'articulation du genou, contrastent avec la gracilité visible et palpable des diaphyses.

La malade immobilise ses deux cuisses en demi-flexion, mais l'extension progressive, spontanée ou provoquée, est possible. A gauche cependant où la cuisse est non seulement en flexion mais encore en légère rotation interne, on n'arrive pas à la rectitude, car la malade accuse un peu de douleur ; il n'y a ni douleur provoquée, ni empâtement, ni ganglions inguinaux. Cet état date d'environ huit mois et a imposé l'alitement. L'examen radiographique fait il y a quelques années, a montré qu'aucune épiphyse n'était soudée.

Les réflexes, tendineux et cutanés, sont normaux ; il n'y a ni troubles sensitifs, ni troubles sphinctériens. L'appétit est depuis un an environ devenu capricieux ; la malade mange sans entrain et certains jours même refuse toute nourriture. Il n'existe cependant aucun trouble digestif.

L'état mental est celui d'un enfant : elle n'a aucune instruction, mais comprend, parle correctement, donne quelques détails sur sa famille et sur sa vie antérieure, s'intéresse aux incidents domestiques. Il ne semble pas que son esprit ait jamais imaginé une existence moins misérable.

La menstruation s'est établie vers 16 ans, puis n'est plus reparue. La rareté des poils pubiens et axillaires contraste avec la pilosité excessive du front, de la face, des régions dorso-lombaire et anale. Les cheveux sont noirs ; la peau est foncée : ses parents sont aussi, paraît-il, très bruns.

L'amaigrissement déjà grand il y a dix ans, a progressé et abouti à un véritable état squelettique : il y a disparition de pannicule adipeux et une véritable amyotrophie généralisée.

A son entrée dans le service, l'enfant était atteinte de blépharite et d'adénite cervicale. En juin 1905, elle fut prise de malaises généraux avec diarrhée jaunâtre et fétide. Cette diarrhée persista et s'accompagna bientôt de douleurs abdominales violentes et d'un état fébrile. Quatre semaines après le début des accidents, un abcès fétide s'ouvrit à la paroi ; la suppuration dura plusieurs mois : aujourd'hui il existe un véritable *anus iliaque gauche* d'où s'écoulent sans cesse des matières diarrhéiques ; autour et au-dessus de l'orifice, la peau est irritée, verruqueuse, suintante.

Aux deux sommets, on entend des râles humides intermittents ; la respiration est faible. Les battements du cœur sont normaux.

Ce qui paraît dominer actuellement c'est la *cachexie tuberculeuse* attestée par le mal de Pott guéri, la tuberculose péritonéale ancienne, la tuberculose pulmonaire sans doute récente. Mais la cachexie se surajoute à un *état dystrophique total* dû sans doute à la tuberculose, mais peut-être aussi aux déformations thoraciques : la petitesse de la taille et sa gracilité, l'absence de soudure osseuse, l'insuffisance génitale, le retard mental, caractérisent cet infantilisme.

L'histoire de la fillette est incomplètement connue. Le *père*, fils d'alcoolique, absinthique invétéré et querelleur, avait 52 ans quand la surexcitation d'une ivresse causa la vie à notre malade. La *mère* n'avait que trente ans et souffrait de névralgies. Le grand'père maternel buvait volontiers. Parmi les oncles et tantes de la mère, plusieurs sont morts de convulsions en bas-âge ; un des survivants était épileptique hospitalisé à Bicêtre ; un autre, alcoolique, s'est pendu ; un troisième s'est ruiné, puis tué d'une balle. Un cousin germain est bossu.

Notre malade a eu *neuf frères et sœurs*. Les quatre aînés étaient strabiques de naissance (?) ; trois sont morts en bas-âge, l'un de convulsions, les autres d'athrepsie. L'aînée qui survit n'a marché qu'à cinq ans, et, mariée, a fait plusieurs fausses couches. Cinq enfants sont plus jeunes ; deux moururent de convulsions ; les autres sont strabiques.

Enceinte de notre malade, la mère était terrorisée par son mari ; elle fit une chute assez grave peu de jours avant d'accoucher. L'accouchement fut rapide ; le liquide amniotique très abondant. La fillette était toute petite. Elle fut nourrie au biberon et eut à cinq mois une courte série de convulsions. La première dent perça à un an et peu après l'enfant commença à parler. Elle eut la rougeole à cinq ans, la coqueluche à huit, la gourme. La famille qui a depuis longtemps abandonné sa fille n'a donné aucun renseignement sur le début de la gibbosité. L'anomalie des orteils est très ancienne, et n'est certainement pas survenue à la suite d'une tuméfaction, mais les parents n'ont pas précisé si elle existait ou non dès la naissance.

La rédaction de cet article venait d'être terminée quand Vile... s'est éteinte En mon absence, mon collègue et ami Rolland a bien voulu faire l'autopsie et recueillir les pièces. L'indifférence parfaite des parents m'a permis d'examiner à loisir le squelette.

Viscères. — Des deux côtés, les *feuillets pleuraux* sont reliés par des adhérences abondantes, mais molles et faciles à détacher. Le lobe inférieur du *poumon droit* présente des lésions typiques de bronchopneumonie ; à la base gauche la condensation est moins nette et les foyers purulents moins nombreux. Les sommets des deux poumons sont le siège de *lésions emphysémateuses très prononcées*, et on y distingue *quelques tubercules* crus de la grosseur d'une forte tête d'épingle. Les *ganglions hilaires* ne sont pas hypertrophiés.

Les faces antérieure et droite du *cœur* sont presque complètement *soudées*

au sac péricardique. Les bords libres des deux valves de l'*orifice mitral*, mais surtout celui de la grande valve, sont boursouflés et durs. Le reste de l'endocarde, l'aorte sont normaux.

Le *foie* est volumineux, non scléreux mais nettement muscade. Dans le *péritoine*, aucun amas caséeux ni tubercule, mais à partir de l'angle sous-hépatique du côlon tout *le gros intestin* est scléreux, sa surface est irrégulière et tomenteuse. Il adhère aux parois et aux organes voisins ; la grande courbure de l'estomac abaissée, l'épiploon retracté sont englobés dans ces adhérences ; la fistule siège à la partie moyenne du côlon descendant.

Le reste du gros intestin, l'appendice, le grêle, le pancréas sont normaux. Les *ganglions mésentériques et pararachidiens* ne sont pas hypertrophiés.

La *rate* a son volume habituel ; on remarque à sa surface quelques taches opalines de périsplénite ; il n'y a pas de sclérose ; les corpules de Malpighi sont nombreux.

Le *thymus* n'a pu être retrouvé. Le *corps thyroïde*, l'*hypophyse* ont leur volume et leur consistance normale.

Les *surrénales* sont un peu grosses, on est frappé par leur *consistance dure*, mais l'examen histologique ne révèle aucune altération notable (Sézary).

Les *reins* et le système urinaire sont normaux.

Les *organes génitaux* ont un développement tout à fait infantile ; l'ovaire droit contient un petit kyste.

Le *cerveau* est petit, mais ne présente aucune anormalie ; la méninge molle a une souplesse et une minceur qui ne sont jamais constatées à l'autopsie d'anciens méningitiques.

La *dure-mère médullaire présente une zone épaissie, adhérente, dure* ; haute de cinq à six centimètres, elle répond à l'angle de la gibbosité et la partie adjacente de la branche ascendante. Cette virole scléreuse étant ouverte en avant et en arrière, on voit la méninge molle opaline et légèrement épaissie mais la moelle et les racines rachidiennes ont leur calibre et leur aspect normaux.

Squelette. — Le crâne et surtout le rachis ont été abîmés au cours de l'enlèvement du système nerveux.

La *calotte crânienne* est normale, deux trous vasculaires volumineux (3 mm.) traversent à un centimètre environ de chaque côté de la suture la partie postérieure des pariétaux.

La *face* est plus développée du *côté droit que du gauche*. Le fait est extrêmement net si l'on considère la voûte palatine et le maxillaire supérieur : le segment gauche est plus court, plus étroit, moins fortement marqué par les empreintes musculaires. La cavité orbitaire droite est plus vaste, surtout en dehors, et plus basse que la gauche. Les arcades zygomatiques, les fosses nasales ne participent pas d'une façon évidente à l'asymétrie. Le palais n'est pas ogival. Le maxillaire inférieur est pointu et bas ; le canal dentaire est spacieux ; rappelons la carie de la face droite qui correspond de ce côté avec le foyer de carie dentaire que nous avons déjà noté.

Base du crâne. — La selle turcique est creuse et large. A droite un pont

osseux réunit les deux apophyses clinoïdes. Les fentes splénoïdales sont larges. Le rocher est normal. Le corps de l'occipital est réuni au splénoïde par un *cartilage*.

Le contour du trou occipital est un peu irrégulier ; son échancrure postérieure est très marquée. Les condyles occipitaux sont atrophiés ; ils sont un peu concaves transversalement ; à gauche, la convexité antéro-postérieure est interrompue par une dépression cupuliforme ; le condyle droit est divisé par une crête transversale en deux surfaces vallonnées ; il est plus petit, et moins surélevé que le gauche.

Rachis. — La colonne dorsale inférieure et lombaire est normale ; elle forme une courbe à convexité antérieure et n'a pas de déviation latérale. Vers la cinquième dorsale la colonne qui s'était inclinée en avant, se redresse en arrière et décrit *une cyphose très prononcée en angle arrondi dont le sommet est occupé par les corps* C 5-C 6. La courbure scoliotique est beaucoup moins accentuée : elle est à concavité gauche dans la région cervico-dorsale, à concavité droite dans la région cervicale supérieure.

L'atlas et l'axis sont soudés en une seule masse, au niveau du corps, de l'apophyse odontoïde (sauf à gauche), des masses latérales, de la partie postérieure de l'arc et des apophyses épineuses.

L'atlas est symétrique ; sa surface articulaire droite, petite, est rugueuse, légèrement concave, divisée en deux par un sillon ; la gauche est plus large, plus longue mais irrégulière, légèrement concave transversalement, à peu près plane dans le sens antéro-postérieur.

Le corps de *l'axis* est configuré en coin à base gauche ; l'apophyse odontoïde inclinée en arrière est usée dans la partie antérieure de son extrémité libre ; le pédicule droit fait défaut ; *l'apophyse* transverse droite est très oblique en bas, presque verticale, para-vertébrale ; l'apophyse articulaire inférieure droite est presque verticale ; la gauche presque horizontale.

Vu d'arrière, l'axe est en baïonnette ; oblique en bas et un peu à gauche dans sa partie atloïdienne où il continue la direction de la crête occipitale externe ; — fortement oblique à droite ; — presque vertical, légèrement oblique en bas et à gauche, dans son segment axoïdien.

Le canal rachidien est rétréci dans sa partie occipale par la saillie en avant de l'apophyse odontoïde ; il est oblique ovalaire à gros bout antéro-droit, au niveau de l'atlas ; antéro-gauche au niveau de l'axis ; ce dernier ovale est beaucoup plus petit, de presque un tiers, car le pédicule et la lame gauche de l'axis sont pour ainsi dire redressés.

En résumé, on constate *la soudure des deux vertèbres ; l'atrophie de toute la partie droite de l'axis*, qui est en même temps *tordue en bas ; le glissement apparent de l'axis vers la droite* ; l'atrophie de l'articulation condylienne droite ; l'aplatissement de la gauche.

Les *corps des troisième, quatrième, cinquième, sixième, septième vertèbres cervicales sont soudés entre eux*, sans qu'il y ait trace d'exostose ; le disque qui sépare le système cervical de la première dorsale est très réduit.

Les corps vertébraux et en particulier ceux de la première, *deuxième* et

troisième dorsales sont trapézoïdes à base du côté droit, déterminant ainsi une scoliose à concavité gauche, qui compense en partie la courbure supérieure à concavité droite.

Dans un plan sagittal, les troisième, quatrième et cinquième cervicales continuent la direction de l'axis. La colonne a été rompue (au cours de l'enlèvement de la moelle) au niveau des corps C 5, C 6 corps affaissés et soudés, sommet de l'angle cyphotique.

Les bases des apophyses épineuses correspondantes sont soudées, en particulier celles des deux dernières cervicales et de la première dorsale. Chacune d'elles a une face convexe, droite, une face concave, gauche, par déviation à gauche de son sommet. La ligne des sommets tend à se rapprocher de la corde de l'arc scoliotique.

Dans les régions cervicale et dorsale supérieure le ligament vertébral commun antérieur était extrêmement épais, adhérent et résistant.

Le *thorax* est déformé par la courbure rachidienne. L'angle costal postérieur est ici très fermé, là très ouvert, suivant la côte et le niveau considérés. Le sternum est court, large ; ses trois pièces sont soudées.

Le squelette du membre supérieur est à peu près normal : on remarque la gracilité de l'humérus, une légère incurvation des diaphyses antibrachiales. Sont soudées seulement l'épiphyse humérale inférieure (moins le point épitrochléen) et les troisièmes phalanges. La symétrie est parfaite.

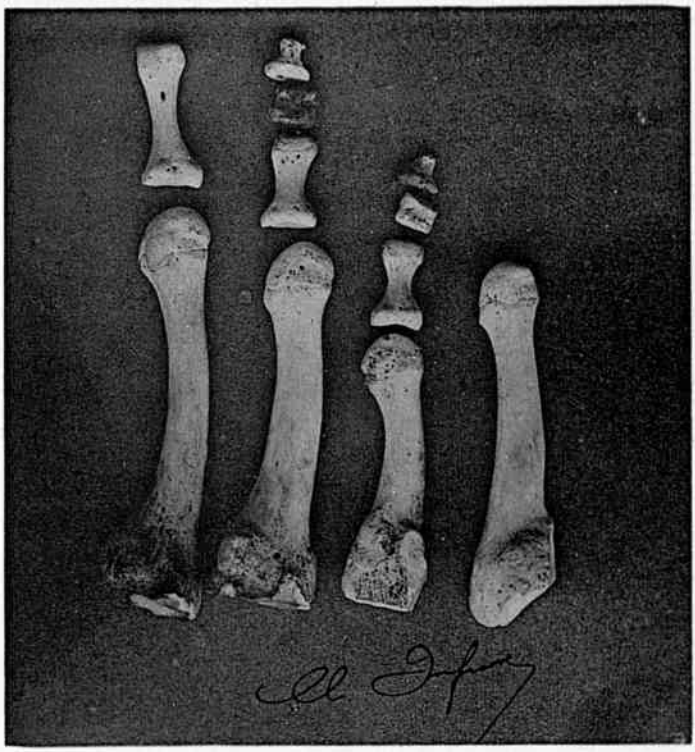
Humérus.	24,7
Radius	17
Cubitus	18,4

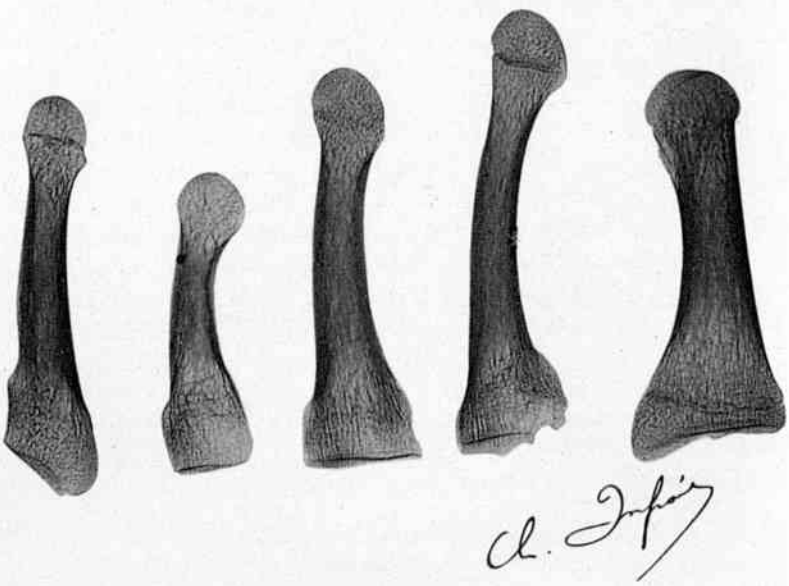
Le *bassin* est infantile. Les ailerons sacrés sont soudés, mais non les corps vertébraux. La branche ischiopubienne gauche est *cariée* : après préparation des os il y a là une solution de continuité à limites irrégulières. La branche ascendante de l'ischion n'est plus qu'une vaste loge circonscrite par une coque mince, formée en arrière et en bas par le fragment osseux complémentaire marginal en partie soudé.

Du même côté, la *cavité cotyloïde* est cariée, creusée surtout aux dépens de son fond et son versant postérieur : le bassin n'était séparé de l'articulation que par un plan fibreux.

La *tête du fémur gauche est atteinte de carie sèche*. La pièce fraîche présentait un aspect *spécial* (1). La forme de la tête était conservée et sa convexité se moulait sur la cavité cotyloïde usée et dépourvue de ligament rond ; mais cette intégrité de la forme était due à une coque résistante et souple, facile à déprimer, mais reprenant tout de suite sa forme sphérique. Elle était épaisse de 1 mm. 1/2 et constituée de cartilage hyalin à groupes cellulaires rares, bordé intérieurement par du tissu fibreux. Sa surface était lisse ; deux ou trois pertuis la perforaient, en particulier au niveau de la fossette du ligament rond. Cette coque incisée, on voyait une cavité spacieuse, vide de tout liquide, limitée

(1) Comparer : G. Rottenstein et G. Honzel, *La carie sèche de la hanche...*, Rev. de Chir., 10 mars 1910, p. 404-449.





BRACHYMÉLIE MÉTAPODIALE CONGÉNITALE

(Paul Chevallier).

Obs. III. — Photographies et radiographies des métatarsiens.

d'une part par la face profonde, dépolie, de la membrane, d'autre part par la tête fémorale vaguement convexe, bosselée, érodée, anfractueuse ; il n'y avait pas trace d'amas purulents ou caséeux. Sur l'os sec, la tête est petite irrégulière, d'aspect spongieux. Après décalcification d'un fragment, nous n'avons pu mettre en évidence aucun bacille de Koch (Pl. XLVII).

Le trochanter est lui aussi atteint par un processus d'ostéite raréfiante et sa face supéro-externe est en partie détruite : à ce niveau existait avant la mort une zone cutanée, livide, ayant l'aspect d'une escarre du décubitus.

Les diaphyses fémorales, grêles mais denses, présentent une courbure à convexité antérieure. Les condyles sont volumineux. Le tarse est normal. Aucune épiphyse n'est soudée.

Les dimensions des os secs sont :

Fémur (droit) : axe condylo-céphalique, 35,9 ; axe condylo-trochantérien, 33,2 ; tibia, 27,5 ; péroné, 26,8 ; rotule, 3,15.

Nous avons étudié plus spécialement le squelette des extrémités.

Voici, à titre de document, les dimensions des os des mains.

Le premier nombre exprime la longueur totale, le 2e la longueur axiale : tubérosités exclues.

		Main droite			
Métacarpiens . .	34 (33)	50 (48,5)	48,5 (46,5)	42 (42)	39 (37,5)
1res *phalanges* . .	21 (20)	36 (35)	32 (31)	31 (29,5)	23,5 (22)
2es *phalanges* . .	—	ont sensiblement même longueur qu'à gauche.			
3es *phalanges* . .	—	—		—	
		Main gauche			
Métacarpiens . .	33,5 (32)	50 (48)	49 (47)	47,5 (47)	39,5 (37)
1res *phalanges* . .	25 (20)	36 (34,5)	32 (31)	31 (29)	24 (23)
2es *phalanges* . .	—	21	19	16	11
3es *phalanges* . .	16	13	13,5	13	10

Les os des rayons du *pied gauche* ont été mesurés à l'état sec :

			Pieds			
Métatarsiens .	46,5 (45)	57 (55)	50 (49,5)	**38,37**	50 (47)	
1res phalanges	25 (22)	22 (19)	**13** (**13**)	**12,5(12)**	18	
2es phalanges	—	6,5	6	4	2,5	soudés
3es phalanges	17	7	6	5	5,5	soudés

Ce tableau confirme les résultats obtenus par la mensuration des images radiographiques : il permet en outre d'apprécier les erreurs inévitables dans un procédé de mensurations aussi grossières.

La surface articulaire céphalique du quatrième est nettement *moins acuminée* que celles des autres métatarsiens ; la *base est assez volumineuse*.

La structure de ces os secs a pu être étudiée grâce à l'obligeance de M. Infroit (Pl. XLIX). On constate d'une façon extrêmement nette la plus grande clarté de l'os raccourci ; le cylindre diaphysaire est plus mince, plus pâle ; les alvéoles des deux épiphyses sont plus larges ; les trabécules osseuses sont fines, distantes les unes des autres, avec évidence *moins ordonnées* que les trabécules des bases et des têtes voisines.

La soudure du quatrième métatarsien est parfaite ; celle du troisième est

presque achevée ; les cartilages de conjugaison des deuxième, cinquième et premier métatarsiens sont visibles. Remarquons encore la raréfaction osseuse manifeste des premières phalanges raccourcies, en particulier de la quatrième.

Les os du pied droit ont été réservés pour être décalcifiés. La décalcification du quatrième métatarsien a été *plus de deux fois plus vite effectuée* que celle des autres métatarsiens ; elle était achevée en même temps que celles des petites phalanges. Le tissu osseux de tout l'article nous a semblé histologiquement normal.

En résumé, hypoplasie généralisée : squelettique et génitale ; tuberculose péritonéale sclérosante ; ostéite raréfiante récente de la hanche ; mal de Pott cervical guéri avec ankylose ; arrêt du développement en longueur des quatrièmes métatarsiens avec raréfaction osseuse, survenue insidieusement, sans inflammation ni tuméfaction, et (peut-être) congénitale.

Obs. IV. — Brachymélie unilatérale congénitale du quatrième métatarsien. Anomalie semblable chez la mère.

La malade, Emilie Lang., est âgée de dix-huit ans. Le *pied droit* est normal ; le *gauche* est au contraire remarquable par la présence d'un petit *quatrième orteil* : il est court, mais aussi volumineux que celui du côté opposé ; il semble s'implanter en retrait des autres orteils sur la face dorsale du pied ; son extrémité n'atteint pas le bout du petit orteil ; ce dernier un peu tordu en dedans, supporte et repousse en haut le doigt raccourci. La recherche des interlignes métatarso-phalangiens ne laisse aucun doute sur la brièveté du quatrième métatarsien. La radiographie que nous reproduisons permet d'en évaluer l'étendue (Pl. LI).

	Pied gauche					Pied droit				
Métatarsiens. . . .	51	65	58	*41*	55	51	65	58	56	55
1res phalanges . . .	25	23	22	18	18	26	28	21	19	18

Pfitzner donne chez une femme de 25 ans, pied droit (n° 15, p. 78).

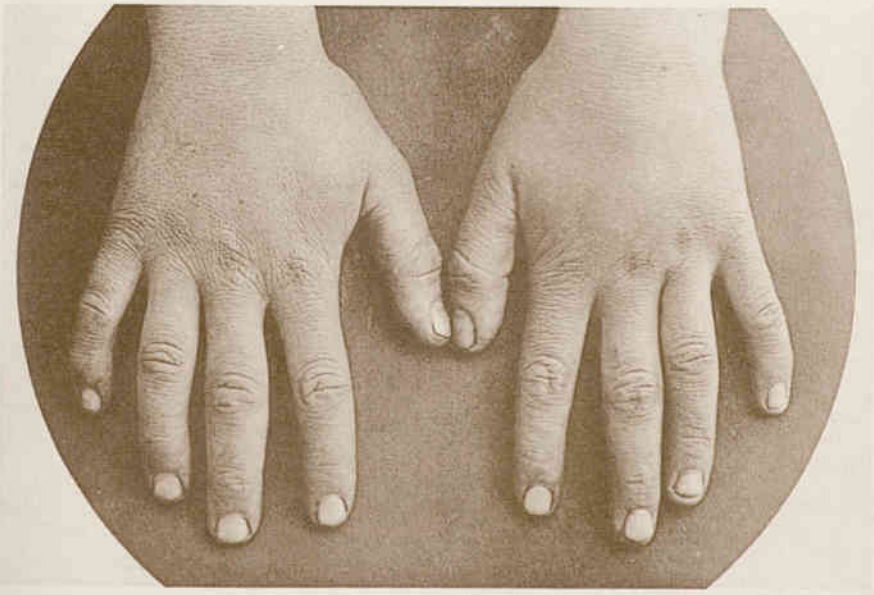
Métatarsiens	52	66	59	59	56
1res phalanges.	24	22	20	18	18
Rayons.	97	105	95	90	85

Chez une femme de 18 ans, pied droit (n° 50, p. 80).

Métatarsiens	56	66	61	58	55
1res phalanges.	28	24	22	20	17
Rayons.	107	110	100	93	84

Le raccourcissement est donc chez notre malade d'environ 15 millimètres. La 1re phalange n'atteint qu'à peine sa longueur normale. Elle est inclinée en dehors. La base du métatarsien paraît normale ; l'image du court cylindre diaphysaire est moins nette que celle des rayons voisins et aussi un peu plus floue que l'image du quatrième métatarsien gauche ; la tête est un peu claire mais l'imprécision des travées osseuses ne peut servir à la distinguer des autres têtes, presque toutes estompées sur le cliché radiographique.





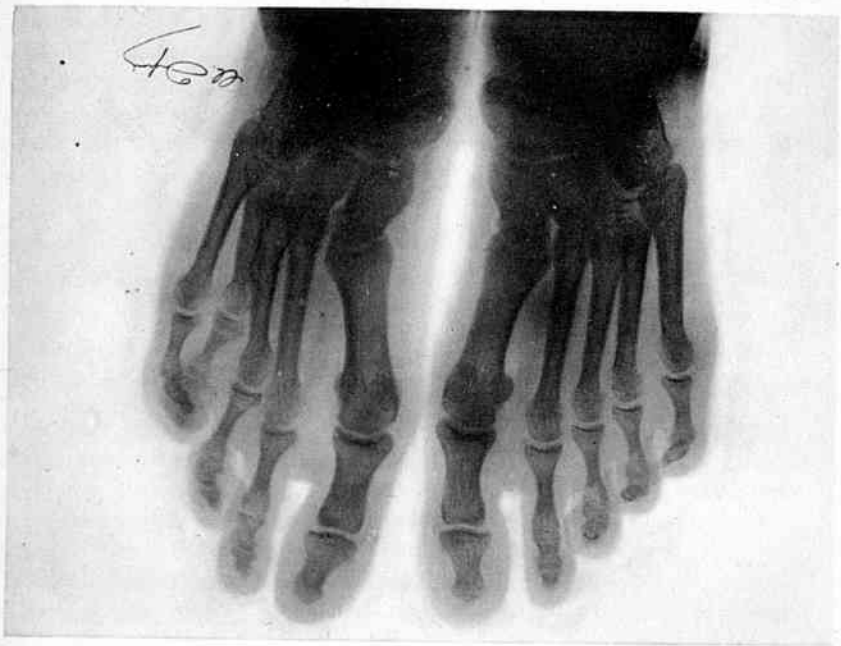
BRACHYMÉLIE MÉTAPODIALE CONGÉNITALE

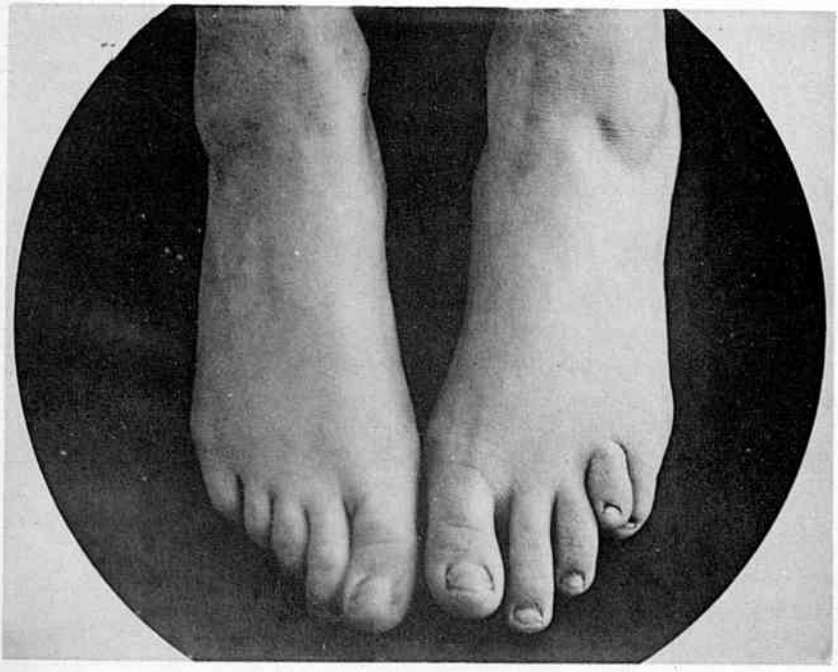
(Paul Chevallier).

Obs. IV. Lang.

Masson & Cie, Éditeurs.

Phototypie Berthaud, Paris





BRACHYMÉLIE MÉTAPODIALE CONGÉNITALE

(Paul Chevallier).

Obs. IV. Lang.

Les mains ne présentent aucune grosse anomalie. Cependant les deux derniers doigts, surtout le cinquième, sont sinueux ; ils ont une incurvation à concavité axiale, ou plutôt la première phalange est déviée en varus, les deux autres en valgus. En outre quand le poing est fermé, la quatrième tête métacarpienne fait peu saillie ; mais la brièveté du quatrième métacarpien n'est pas, à ce degré léger un fait pathologique (Pl. L).

	Main gauche					Main droite				
Métacarpiens . . .	40	60	57	50	49	42	62	58	51	49
1res phalange . . .	26	34	38	35	26	26	34	38	35	26

Une jeune fille de 19 ans, normale, mesurait (Pfitzner n° 22, p. 22) :

Métacarpiens	39	59	60	52	48
1res phalanges	27	37	41	38	30

Cependant une longueur proportionnellement moins grande des deuxième et troisième métacarpiens est plus fréquente.

Aux pieds comme aux mains, les cartilages ne sont plus visibles, mais une ligne surtout nette au niveau des premières phalanges atteste que la soudure est récente ; les épiphyses radiale et cubitale ne sont pas réunies aux diaphyses.

L'anomalie du quatrième orteil *existait dès la naissance ; la mère* est formelle sur ce point ; elle y a d'autant plus prêté attention *qu'elle-même présente la même malformation* ; elle siège au pied DROIT *sur le quatrième orteil*.

La *mère* de notre malade est cigarière ; elle souffre de migraines et s'adonne à la boisson ; son intelligence paraît très bornée. Sa première enfance fut pénible, et elle n'aurait, lui a-t-on dit, marché qu'à quatre ans. Elle a plusieurs frères et sœurs : une sœur est morte à vingt ans de pleurésie,une autre tousse. Les *grands-parents maternels* ne semblent pas avoir été tarés.

Le *père* de notre malade est un absinthique invétéré et tousse depuis de longues années ; il aurait eu une hémoptysie. Ancien soldat colonial, il a durant sept ans souffert de fièvres paludéennes.

Les *grands-pères paternels* et une grand'mère étaient de fort buveurs. Des trois oncles, l'un est mort de méningite à sept ans.

Emilie Lang. est née après *un frère* mort d'accidents convulsifs à un an, *et un autre* mort à trois mois d'accidents pulmonaires. Le *quatrième* enfant, ictérique en venant au monde, n'a vécu que trois jours. La *cinquième*, née à huit mois, serait morte à six mois, de tuberculose pulmonaire. Le *sixième*, âgé de cinq ans, se développe normalement.

La mère s'est remariée après divorce et a un nouvel enfant qui s'élève bien.

La conception de notre malade n'eut pas lieu dans l'ivresse. La mère, pendant sa grossesse, eut des troubles digestifs violents et des frayeurs causées par son mari. L'accouchement se fit à terme, par le sommet, « sans douleurs ». L'enfant pesait 1200 grammes et était tout jaune ; cette teinte dis-

parut après trois semaines. Nourri au sein, le bébé eut sa première dent à six mois ; à dix mois, des convulsions apparaissent pendant quatre jours. Le développement se fait mal : à six ans et demi l'enfant commence à marcher avec peine ; elle ne dit que quelques mots et, à dix ans, lors de son entrée à la Fondation Vallée, elle n'a fait aucun progrès : la parole est nasillarde, scandée, lente ; son sommeil est bon, parfois entrecoupé de cris. Elle présentait alors des mouvements athétoso-choréiformes (agitation de la tête, grimaces incessantes, mouvements faibles des membres) ; la chorée avait débuté à trois ans ; les deux années suivantes, elle fut très forte et persista ensuite en s'atténuant progressivement.

Aujourd'hui, à dix-huit ans, la malade est encore faiblement agitée de mouvements choreiformes : c'est plutôt une athétose de la face et une chorée des membres. La face est grimaçante, le front ridé transversalement. La bouche s'ouvre plus à gauche. La langue est instable et s'abaisse à droite. Le serrement d'une main provoque des mouvements associés de l'autre main, du cou et de la face. La diadococinésie est médiocre surtout à gauche. Il n'y pas de trépidation spinale ; le signe de Babinski existe à gauche.

L'intelligence est rudimentaire. L'enfant fait peu de progrès en classe, bien qu'elle soit attentive, pleine de bonne volonté et très sensible aux observations qui lui sont faites. Elle est douce, affectueuse, facile à conduire.

Les règles apparues à dix-sept ans sont régulières et normales ; la glande mammaire est du volume d'une noix, le système pileux modérément développé. La taille est assez petite, mais les proportions du corps sont respectées. L'aspect général est celui d'une infantile ou plutôt d'une *gracile*. La colonne forme une ensellure lombaire assez prononcée et se dévie latéralement, déviations non permanentes, asthéniques ; le plus souvent il y a scoliose à concavité droite avec élévation de l'épaule gauche. Il est facile de produire un degré net de cubitus recurvatus ou de genu recurvatum. Notons encore la proéminence de la partie sous-ombilicale de l'abdomen avec écartement des grands droits, le palais ogival, la saillie des bosses frontales, le volume peut-être exagéré du corps thyroïde ; enfin le strabisme léger et la surdité assez prononcée d'origine inconnue.

L'examen du cœur, du poumon, des ganglions n'a révélé aucun phénomène spécial.

Il ne se produit pas de réaction cutanée à la tuberculine.

MENSURATIONS DU CRANE ET DE LA FACE.

Circonférence horizontale maxima.	54	cent.	
Demi-courbe antérieure (pré-sus-auriculaire)	26	»	
— postérieure (rétro-sus-auriculaire).	28	»	
Diamètre antéro-postérieur maximum	18	»	5
— métopique	18	»	7
— transverse maximum.	13	»	8
Indice céphalique	74	»	

Hauteur du front	5 cent.	2
Diamètre frontal minimum	9 »	5
— vertical sus-auriculaire	12 »	5
Oreilles : Diamètre vertical	5 »	2
— — horizontal	3 »	1
Nez : Hauteur	4 »	2
— Largeur	2 »	7
Yeux : Distance interoculaire	3 »	0
— Diamètre bioculaire externe	9 »	0
Bouche : Diamètre osculatoire	4 »	1
— Hauteur de la lèvre supérieure	2 »	0
O. Ophryo-alvéolaire	5 »	8

MENSURATIONS DU CORPS.

Taille	142 cent.	
Taille assise	105 »	5
Hauteur du menton	123 »	
— de la fourchette sternale	114 »	5
— de l'extrêm.-inf. de l'omoplate	103 »	4
— du mamelon	114 »	5
— de l'ombilic	83 »	5
— du pubis	72 »	4
Distance de l'interligne acromiohuméral à l'interligne articulaire externe du coude	28 »	7
Distance de cet interligne à l'extrémité inf. du radius	22 »	0
— l'interl. radio-carpien à l'extrémité du médius	16 »	1
Hauteur de l'épine iliaque antéro-supérieure	78 »	4
— du bord supérieur du grand trochanter	74 »	2
— de l'interligne articulaire du genou	35 »	5
— du bord inférieur de la malléole interne	5 »	6
Longueur du pied	22 »	4
Diamètre biacromial	30 »	6
— bimamelonnaire	17 »	2
— de la ceinture	22 »	2
— bi-crête-iliaque	24 »	0
— bi-épines-iliaques	20 »	0
— bi-trochantérien	27 »	1
Circonférence du cou	26 »	0
— de la ceinture	61 »	0
— du bras (partie moyenne)	19 »	5
— de l'avant-bras (maxim.)	18 »	5
— du poignet	15 »	0
— du métacarpe (pouce exclus)	16 »	0
— de la cuisse au niveau du pli fessier	44 »	5
— — au-dessus de la rotule	30 »	0

Circonférence du mollet (maximum)	26 cent. 5
— sus-malléolaire	18 » 0
— du métatarse	18 » 5

	p. moyenne	inspir. forcée	expir. forcée
Périmètre thoracique supérieur	71	74	70
— — inférieur	65	69	64,5

CROISSANCE.

1901	1902	1903	1904	1905	1906	1907	1908	1909	1910
9 ans	10 ans	11 ans	12 ans	13 ans	14 ans	15 ans	16 ans	17 ans	18 ans
107	109	114	118	122	124	133	137		142

*
* *

La littérature médicale contient un certain nombre de faits de brachymélie métapodiale. *A priori* il conviendrait d'exclure les brachymélies non congénitales. Mais l'imprécision des anamnestiques ne permet pas bien souvent de fixer le début de l'anomalie. Congénitale ou acquise, la malformation est identique. L'importance de cette identité a frappé beaucoup d'auteurs. Nous ne citerons ici que quelques faits de raccourcissements infantiles dont l'interprétation a paru aux observateurs particulièrement difficile.

CANGE (1) a opéré une *jeune fille* de dix-neuf ans présentant les déformations suivantes : raccourcissement du cubitus et incurvation du radius ; raccourcissement des deuxième et cinquième métacarpiens de la main gauche, du troisième de la main droite, allongement (?) du deuxième métacarpien de la même main. La radiographie (planche XLI) montre l'aspect typique de la brachymélie métapodiale avec aplatissement et élargissement des têtes, allongement de la première phalange du médius droit. *A l'âge de trois ans*, la fillette après une *variole* grave, eut plusieurs *foyers de suppuration au coude et aux poignets* : alors progressivement et lentement, s'installèrent les déformations. L'auteur *élimine sans discussion l'ostéomyélite* et se demande s'il ne s'agit pas d'une dyschondroplasie.

Nous rapprocherons de ce cas celui de MARKELOFF (2). La déformation porte sur l'*annulaire* et l'*auriculaire de la main droite*, l'*index et le médius de la main gauche*. Voici les chiffres donnés par l'auteur :

Métacarpiens.	II	III	IV	V
Main droite	6	6,5	*3*	*3,5*
Main gauche	*3,5*	*4*	5,5	6

(1) A. CANGE (d'Alger), *Déformations singulières et symétriques des avant-bras et des mains*. Nouv. Iconographie de la Salpêtrière, t. XVII, 1904, p. 283.

(2) G. MARKELOFF (d'Odessa), *Un cas d'ectromélie*. Nouv. Iconographie de la Salpêtrière, 22e année, n° 6, nov.-déc. 1909, p. 689, avec figure et 2 radiogr.

L'excellente radiographie annexée au travail permet de voir que le raccourcissement est d'environ un tiers, la surface articulaire du troisième métacarpien de la main gauche est aplatie, et même légèrement concave transversalement ; l'épiphyse est élargie dans le même sens. La tête du deuxième métacarpien est aussi élargie, la glène paraît plus étroite que normalement. A la main droite, les surfaces articulaires se rapprochent beaucoup du type normal ; les ombres capitale et diaphysaire du cinquième métacarpien sont assez pâles et le cylindre médullaire est peut-être élargi. L'auteur note seulement l'épaississement des épiphyses et l'agrandissement des surfaces articulaires. — Le squelette des membres présente encore d'autres malformations : incurvation des os de l'avant-bras droit, épaississement des épiphyses et des saillies d'insertion musculaire ; à l'avant-bras gauche, le cubitus mesure 18 centimètres au lieu de 23, le radius est très court (13 cent.) et n'atteint pas l'articulation du coude, dont la flexion est limitée ; les diaphyses sont légèrement incurvées ; les épiphyses sont énormes, déformées ; les saillies d'insertion musculaire épaisses et volumineuses ; l'humérus gauche, lésé lui aussi, est de un centimètre plus court que le droit.

Le péroné gauche est un peu raccourci et, du même côté, « les petits os tarsiens se présentent assez régulièrement diminués de volume relativement aux os du pied droit ».

La colonne, le crâne, le bassin, le thorax sont normaux.

La *femme*, née de parents sains, a toujours été vigoureuse et bien portante. Elle eut la *variole* pendant la première année de sa vie et « c'est à cette époque que ses parents s'aperçurent de la déformation des os des extrémités supérieures ».

Steinberg (2) a étudié très complètement une observation de *Raccourcissement symétrique du squelette du médius*. Il s'agissait d'une jeune *fille* de vingt-quatre ans, employée de commerce, qui fut opérée, sans incidents, d'un kyste de l'ovaire gauche. Cette malade mesurait 1 m. 65, était forte et bien bâtie. La seule anomalie était le raccourcissement du *troisième métacarpien* ; le doigt était enfoncé de 1 cm. 5 entre les deux voisins et l'aspect clinique en tous point comparable à celui que nous avons décrit. La malformation n'entravait nullement le travail. La radiographie montrait deux faits essentiels : un léger élargissement de la tête métacarpienne, et une exagération de la transparence osseuse, localisée à cette tête. Les dimensions des os, prises sur la radiographie, étaient les suivantes :

	Main droite.					Main gauche.				
Métacarpiens .	41	61	**44**	52	48	41	60	**45**	52	48
1res phalanges.	27	37	*44*	39	29	26	37	*41*	39	30
2es phalanges .	—	23	*26*	25	16	—	21	*26*	24	15
3es phalanges .	20	15	*16*	16	15	21	16	*15*	16	15
Doigts	47	75	*83*	80	60	47	74	*82*	79	60
Rayons . . .	88	136	**127**	132	108	88	134	**127**	131	108

(1) Julius Steinberg, *Zur Kenntniss der Brachydactylie*. Wiener klinische Wochenschrift, 9 octobre 1902, p. 1060-65.

La longueur de la main, de l'interligne radiocarpien à l'extrémité du médius, était 160 millimètres, au lieu de 170 (Carus) (1) à 180 (Krause) (2), chiffre normal pour une femme de la même taille.

Steinberg remarque encore que la mensuration donne 1 millimètre au profit du métacarpien du médius gauche, mais que ce gain est compensé par une longueur plus grande de la troisième phalange droite. Il compare ses résultats à ceux de Pfitzner : le médius ayant en moyenne chez la femme, 7 millimètres de plus que l'index et 9 de plus que l'annulaire, le raccourcissement est de 15 millimètres.

Dans la famille il n'y a aucun cas de malformation digitale, pas plus que d'anomalie osseuse ou somatique quelconque. L'enfant est, *dit la mère, venue au monde avec des mains tout à fait normales* ; au milieu de sa troisième année, elle fit une chute sur le poing : ce fut à ce moment que la mère remarqua la déformation à son début et elle put dès lors en suivre le développement.

J. Sternberg (3) a rapporté un cas de *brachymélie V — métacarpienne droite*. Il s'agissait d'une *femme* de 68 ans présentant à la main droite une incurvation latérale interne des deuxième et troisième doigts avec production du côté radial de quelques nodules para-osseux douloureux à la pression forte ; les parties molles du médius ont un volume un peu exagéré ; ces déformations sont de date récente. Le raccourcissemnt de l'auriculaire droit n'avait jamais été remarqué de la malade. L'extrémité du doigt ne dépasse que très peu la première articulation interphalangienne de l'annulaire ; le sillon interdigital correspondant remonte plus haut que sur la main normale. La radiographie montre la *brièveté* et la *déformation* du cinquième métacarpien : la diaphyse est réduite au minimum et à peine plus étroite que la base ; la tête est élargie et forme avec le corps un angle à sinus radiale. La surface articulaire est aplatie. L'*ombre osseuse, particulièrement celle de la tête et du bord radial*, est avec évidence plus claire que celle de tous les autres métacarpiens et de l'homonyme du côté opposé ; le cylindre opaque diaphysaire est à peine marqué.

Cinquième doigt	à droite	à gauche	normal (Pfitzner)
Matacarpiens	33	50	50.0
1res phalanges	33	35	30.6
2es phalanges	19	20	12.2
3es phalanges	15	15	15.7
Total	100	120	114.5

Leboucq (4) a observé, chez une *femme* de quatre-vingt ans, une série de malformations *complexes* des rayons digitaux. Etaient raccourcis tous les méta-

(1) Carus, *Die proportionslehre der menschlischen Gestalt*, Leipzig, 1854, p. 6.

(2) Krause. H. Vierordt, *Anatomischei Daten und Tabella*, Iena, p. 9 et 64.

(3) J. Sternberg, *Zür Kenntniss der Brachydactylie*. Wiener klinische Wochenschrift, 9 octobre 1902, p. 1064.

(4) H. Leboucq, *De la brachydactylie et de l'Hyperphalangie chez l'homme*. Bulletin de l'Académie royale de médecine de Belgique, 1896, p. 352. *Brachydactylie symétrique de tous les doigts de la main.*

carpiens, principalement le 3e, le 4e et le 1er (réduit à un simple osselet), et toutes les deuxièmes phalanges. Les troisièmes phalanges étaient au contraire augmentées de longueur. Il existait *un seul pli* de flexion palmaire, *transversal.*

Métacarpiens	**20**	55	*50*	**41**	42
1res phalanges	27	33	39	39	30
2es phalanges.	—	*4*	*6*	*11*	*6*
3es phalanges.	20	17	17	18	17
Doigts	47	54	62	68	53
Rayons	67	109	112	109	95

H. Rieder (1) a décrit un cas plus simple. L'anomalie atteignait le *quatrième métacarpien de la main droite*. L'os mesure 41 millimètres, soit 16 millimètres de moins que le même métacarpien normal (56,7 Pfitzner) ; la forme générale est conservée mais la tête est aplatie ; l'aspect de la main est dentique à celui que nous avons décrit. L'anomalie était *congénitale*, et le malade, un homme de quarante ans, avait un enfant qui présentait aux quatre extrémités la même malformation.

Leboucq (2) a étudié le *raccourcissement du premier métatarsien* sur un pied de provenance inconnue. La *réduction des deuxièmes phalanges* aux orteils suivants rétablissait l'harmonie du pied.

	I	II	III
Métatarsiens	*40*	69	66
1res phalanges	27	25	23
2es phalanges	—	*9*	7
3es phalanges	20	10	—
Orteil.	47	44	47
Rayon	87	113	107

Hirtz et Lemaire (3), relatant l'observation d'une *femme* de vingt-trois ans, tabétique à crises gastriques intenses, et probablement *hérédo-syphilitique*, disent que le *quatrième orteil de son pied droit* était plus petit que le cinquième. La nature du raccourcissement n'est pas précisée.

Kirmisson (4) a publié un cas d'ectrodactylie du pouce avec brachydactylie et syndactylie *des deux derniers doigts* » chez une petite *fille*. La figure sem-

(1) H. Rieder, *Ueber gleichzeitiges Vorkommen von Brachy und Hyperphalangie an der Hand.* Deutscher Arch. f. klin. Med. Bd. LXVI. Cette observation n'a pu être vérifiée, citée d'après Sternberg et Hockheim.

(2) Leboucq, Bulletin de l'Académie royale de médecine de Belgique, IVe série, t. X, 1896, p. 353, obs. III : *Brachydactylie du pied gauche.*

(3) Hirtz et Lemaire, *Etude critique sur le tabès juvénile.* Rev. de neurologie, 15 mars 1905, no 5, p. 265.

(4) Kirmisson, *Traité des maladies chirurgicales d'origine congénitale.* Masson, 1898, p. 435-436, fig. 187.

ble bien mettre en évidence les caractères cliniques de la brachymétacarpie, mais l'absence de détails ne permet pas d'affirmer la réalité du fait.

Kirmisson (1) figure encore un cas de *brachydactylie de l'auriculaire droit* chez un enfant dont les trois autres extrémités sont dépourvues de cinquième doigt. La première phalange du doigt lésé est manifestement remontée, mais il est impossible de préciser les anomalies squelettiques.

Au musée Dupuytren se trouve une pièce (n° 639 *nouv.* Ankylose de deux métacarpiens avec les os du carpe. M. H. Morestin, 1898). Les deux derniers métacarpiens de la main droite sont soudés à l'os crochu ; le plus externe est court, plus que son voisin de toute la hauteur de la tête de celui-ci ; il est trapu et sa tête est large.

Wagner (2) a vu chez une *jeune fille* de vingt-quatre ans un *raccourcissement symétrique des métacarpiens des médius* ; la même anomalie existait encore à l'*auriculaire droit*.

	main droite					main gauche				
Métacarpiens .	44	61	**38**	48,5	**34,5**	44	61	**38**	48	48
1res phalanges.	29,5	37	*40*	39	*22*	29	37,5	40	40	32
2es phalanges.	—	24	*29*	28	*19*	—	24	29	28	19
3es phalanges.	21	17	*16*	18	*17*	21	17	17	18	17

Le raccourcissement est donc d'environ 1 cent. 5. Les doigts étaient à tout autre point de vue normaux. L'examen radiographique montre que les métacarpiens lésés sont plus courts, plus larges et plus massifs que les autres métacarpiens ; la tête est plus anguleuse, elle est aplatie. *Mais l'ombre osseuse est absolument normale*, et Wagner insiste sur ce point.

La malade mesurait 149 centimètres et pesait 54 kilos ; elle était très bien constituée. Aucun membre de sa famille ne présentait de malformations. L'anomalie était *congénitale*, et l'auteur critique violemment la théorie traumatique de Sternberg.

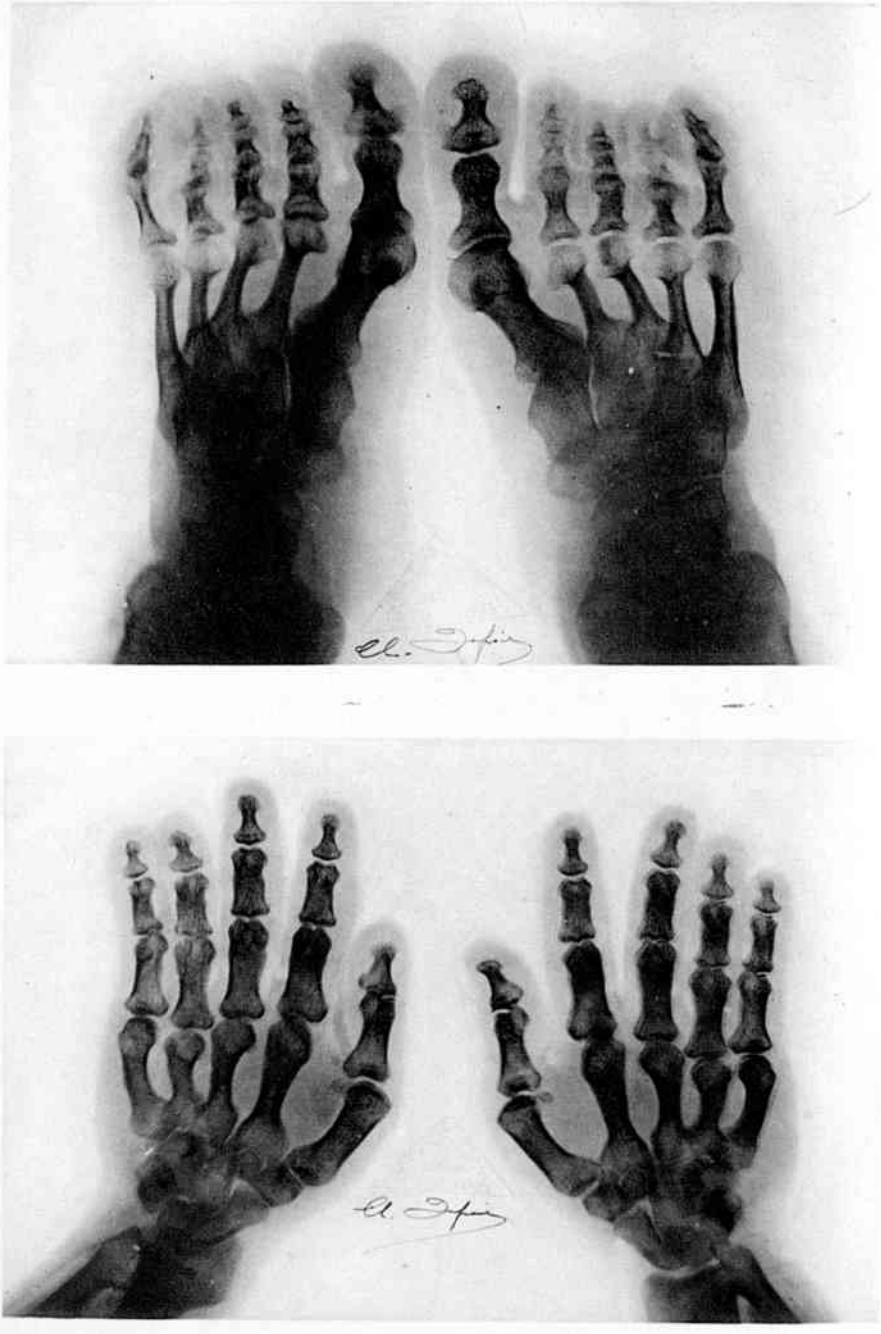
Une malade de Mathew (3), âgée de trente et un an et atteinte de *maladie d'Addison*, présentait *à chaque main un raccourcissement des trois derniers métacarpiens* ; la radiographie les montre trapus, atteignant environ les deux tiers de la longueur du deuxième métacarpien, mais elle ne permet pas de se rendre compte de la structure osseuse. La première phalange du troisième doigt est augmentée de longueur ; les autres sont normales. Toutes les phalanges des deux derniers doigts sont petites et grêles ; de plus, la deuxième phalange de l'*annulaire est bifurquée* et il y a deux troisièmes phalanges.

C'est cette malformation symétrique de l'annulaire que l'auteur semble avoir surtout en vue quand il décrit l'anomalie comme héréditaire et familiale

(1) *Id.*, p. 437, fig. 188.

(2) H. Wagner, *Ein Beitrag für Kenntniss der Brachydaktylie*. Fortschritte auf dem Gebiete des Röntgenstrahlen, 5 oct. 1903, bd 7, p. 94 et Tafel X, fig. 2.

(3) Philip W. Mathew, *A case of hereditary brachydactyly*. The Britisch medical journal, n° 2492, 3 oct. 1908, p. 969.



ACHONDROPLASIE

(Paul Chevallier).

Radiographies des mains et des pieds de *Claudius.*

Masson & Cie, Éditeurs.

Phototypie Berthaud Paris

Les mains de Claudius, agé de 28 ans, présentent les mêmes anomalies, mais la raréfaction osseuse est moins nette. En revanche les déformations sont très prononcées, particulièrement les déformations métacarpiennes. Tous sont courts et légèrement incurvés, sauf le premier, le troisième et *surtout le quatrième sont très courts*. Le maximum des lésions osseuses (modifications de l'ombre) paraît siéger au niveau du métacarpien le plus court. Un examen direct serait nécessaire pour préciser les modifications des os carpiens. Le cubitus est raccourci surtout à droite ; les épiphyses radiale et cubitale sont déformées, hyperostosées Pl. LIII).

Les soudures épiphysaires sont achevées ; en 1900 elles étaient encore bien visibles. Comparant notre radiographie à celle qui a été publiée par M. Pierre Marie, nous pensons qu'il s'est produit depuis lors un certain accroissement des os, et en particulier du radius.

Chez les deux malades, les anomalies des surfaces articulaires : aplatissement inégal des têtes métacarpiennes, dysharmonie dans le gonflement des bords trochléens des phalanges, irrégularités de leurs cupules, expliquent les déviations des doigts, le plus souvent axifuges, et en particulier l'aspect en trident ; les tractions tendineuses l'exagèrent sans doute dans la position d'extension des doigts.

Anatole	Main gauche					Main droite				
Métacarpiens . .	38	54	48,5	44,5	45	38	57	48,5	49	46
1res phalanges. .	26	29	30	29	28	25	29	30	30	28
2es — . .	—	20	22	21	20	—	19	22	20	20
3es — . .	20	16	17	15	15	19	16	15	14	14

Claudius	Main gauche					Main droite				
Métacarpiens	34	44	35	**30**	36	35	44	36	**32**	38
1res phalanges. . . .	25	29	30	27	24	26	29	30	27	24
2es —	—	19	20	19	16	—	19	21	19	16
3es —	15	15	15	14	10	16	14	15	13	11

Bien qu'approximatifs, ces chiffres donnent une idée plus nette de l'anomalie. Ils montrent en particulier que le troisième métacarpien droit d'Anatole n'est pas sensiblement plus court que le gauche, et que l'aspect est dû au moindre raccourcissement des autres métacarpiens.

Les métatarsiens des pieds d'Anatole ne s'écartent nettement du type normal que dans leurs extrémités distales : elles sont volumineuses, bordées de saillies anguleuses (Pl. LII).

Les métatarsiens de Claudius ont aussi cet *aspect en champignon* ; comme les têtes, les bases ont été d'une façon manifeste le siège de pro-

Paris, 16 juin 1908. Bulletin, p. 199) pense, avec Peloquin, Regault, Porak, que dans l'achondroplasie, il n'y a pas, en règle générale, de retard de soudure.

cessus hyperostosants. On remarque, en outre, la brièveté très accusée des trois métatarsiens moyens.

Les épiphyses, proximale et distale, sont extrêmement transparentes. Le maximum de raréfaction semble encore occuper les métatarsiens les plus raccourcis, et en particulier le quatrième ; les têtes sont très claires, à fines cellules ; les bases paraissent creusées de larges alvéoles mal remplies de trabécules osseux. Les phalanges des mêmes rayons sont de beaucoup les plus lésées, peut-être même les seules lésées ; elles sont très courtes, malformées et leur tissu osseux n'a donné qu'une ombre floue.

Les extrémités du tibia et du péroné, grosses et déformées, se continuent par un véritable *col* chirurgical avec les diaphyses proprement dites.

L'ossification est achevée.

Anatole	Pied gauche					Pied droit				
Métatarsiens.	50	47	46	46	60	50	48	46	47	60
1res phalanges	26	24	24	24	24	24	26	24	23	23

	(28)					(27)				
Claudius	Pied gauche					Pied droit				
Métatarsiens. .	45	38(?)	38(?)	38(?)	54	45	39(?)	39(?)	39(?)	53
1res phalanges .	20	18	14	14	21	21	16	14	14	21

***

Ce n'est pas seulement dans l'achondroplasie, mais encore dans d'autres affections atteignant les os en voie de croissance que peut s'observer la brachymélie métapodiale.

Nous avons examiné un certain nombre de radiographies de sujets porteurs d'exostoses ostéogéniques. Dans un cas étudié d'abord par A. Weil (1), puis par Launois et Roy (2), Launois et Trémolière (3), il existait (Iconog., 1905, planche LXIX) *un raccourcissement symétrique* d'environ un tiers *des quatrième et cinquième métacarpiens*. Les têtes métacarpiennes 5, 4, 3, 2 de la main gauche, et 3 et 4 de la main droite étaient manifestement sur l'image radiographique aplaties et plus ou moins augmentées de volume. Les bases des premières phalanges sont volumineuses. Trois ans auparavant, Launois et Roy, indiquaient des exostoses au niveau des troisième et quatrième métacarpiens des deux mains et

(1) E. Albert Weil, *Un cas d'exostoses multiples*. Progrès médical, 7 juin 1902, p. 369.

(2) P. E. Launois et L. Roi, *Exostoses multiples à tendance suppurative*. Nouv. Iconographie de la Salpêtrière, t. XV, 1902, p. 349.

(3) P. E. Launois et F. Trémolière, *Exostoses multiples : Contribution à l'étude des dystrophies du cartilage de conjugaison*. Nouv. Iconographie de la Salpêtrière, t. XVIII, p. 621, n° 6, nov.-déc. 1905.

des premières phalanges des troisième et quatrième doigts de la main droite. Ces déformations coexistent avec des exostoses multiples développés exclusivement au niveau des cartilages de conjugaison ; les diaphyses sont indemnes. Elles avaient débuté *dans la première enfance* et augmenté de nombre et de volume jusqu'à l'âge adulte. Le malade est mort de tuberculose pulmonaire (thyroïde et hypophyse normales). Les antécédents sont nettement tuberculeux mais la maladie exostosique n'est, semble-t-il, pas familiale.

A l'examen des os, les diaphyses étaient normales ; mais elles se continuaient par un tissu formé *de minces trabécules, enchevêtrées les unes dans les autres*, circonscrivant des aréoles en tous points comparables à celles qui appartiennent en propre au tissu spongieux, et représentant une fine dentelle... ». Après décalcification on voyait que le cartilage hyalin était « dans sa partie profonde le siège d'un processus d'ossification par destruction progressive de la substance cartilagineuse et apports d'éléments conjonctifs provenant vraisemblablement du périoste voisin ». Les auteurs insistent sur les rapports de l'affection avec la tuberculose.

Kirmisson (1) a observé une fillette de douze ans qui présentait entre autres anomalies (exostoses, arrêt de croissance du membre inférieur du côté hyperostosé, scoliose dorso-lombaire à concavité gauche) un *raccourcissement symétrique mais léger du* IVe *métacarpien* (Planche XIII). La radiographie *semble montrer que son épiphyse et celle du cinquième métacarpien sont soudées* alors que les cartilages des deuxième et troisième métacarpiens sont bien visibles.

Chez un garçon de quinze ans, dont les antécédents étaient inconnus, et qui présentait des exostoses multiples : au thorax, aux membres supérieurs, aux membres inférieurs surtout (avec arrêts de développement), Grosse (2) a vu des orteils raccourcis. Au pied droit, le cinquième orteil est fortement en retrait, alors que le gros orteil dépasse sensiblement les autres ; au pied gauche, outre des malformations analogues, il existe un raccourcissement du deuxième orteil, que le premier et le troisième dépassent et recouvrent en partie.

Une jeune fille de quatorze ans, étudiée par Bessel-Hagen (3), présentait, outre des exostoses multiples, un raccourcissement de tous les doigts

(1) Kirmisson, *Exostoses multiples coïncidant avec une scoliose et différents arrêts de développement du côté des membres*. Revue d'orthopédie, 2e série, t. VI, 1905, p. 246.

(2) A. Grosse, *Contr. à l'étude des Exostoses multiples de la naissance coïncidant avec des arrêts de développement et déformations du squelette*. Revue d'orthopédie, t. X, n° 5, 1er nov. 1899, p. 466 et sq.

(3) Bessel-Hagen, *Ueben Stöningen der Knochenwachstund bei miltiplen cart. Exostosen*. Verhandl des 19 Congress de 6 deut Gesellschaff für Chirurgie. Berlin 1890, p. 613.

de la main droite, et particulièrement des quatrième et troisième. A gauche, il y avait de petites exostoses des métarcapiens.

Meyer (1) a noté chez une fille de quatorze ans un raccourcissement de l'index de la main droite, dû à la brièveté du métacarpien correspondant (un centimètre en moins).

Au Musée Dupuytren, se trouve « un squelette d'homme : la plupart de os longs vers l'attache des muscles présentent des traces d'exostoses (2) ». On y voit en effet des exostoses multiples, « généralement symétriques et analogues de forme », les pieds et les mains, dit le catalogue n'offrent aucune altération. Cependant les métacarpiens de la main droite, seule conservée, sont courts, surtout le quatrième et ont des têtes volumineuses. Aux pieds, il y a *raccourcissement manifeste du quatrième métatarsien* dont la tête ne dépasse pas celle du cinquième ; la tête du quatrième métatarsien droit présente un développement exagéré de ses bosses antérieures ; à gauche il y a une exostose latérale externe qui soude les têtes des quatrième et cinquième métatarsiens.

Un exostosique, étudié par P. Carnot (3), présentait un raccourcissement symétrique des deuxièmes métatarsiens.

(*A suivre*)

(1) Meyer, *Ueber Knochen und Gelenk deformitaten nach mult. Exostosen*. Th. Munich, 1882.

(2) N° 436 : Exostoses. Squelette d'homme... déposé par M. Breschet, 1815. Catalogue, t. II, p. 150.

HOPITAL ISRAÉLITE DE VARSOVIE
SERVICE DES MALADIES NERVEUSES (Dr E. FLATAU)

TUMEURS DE LA MOELLE ÉPINIÈRE ET DE LA COLONNE VERTÉBRALE

(*Suite*)

PAR

Edouard FLATAU

Observation XXI.

Ce cas a déjà été décrit en détail dans une étude faite par nous en collaboration avec Mlle Zylberlast (1). Nous n'en donnerons ici que le résumé.

Une femme, âgée de 40 ans, raconte que les premiers symptômes cliniques sont apparus 9 mois 1/4 avant l'opération exécutée dans notre service. Ces symptômes consistaient en une douleur de la jambe gauche, puis de tout le membre inférieur gauche et enfin de toute la moitié gauche du corps. Trois jours plus tard, douleurs de la jambe droite. L'affaiblissement graduel des membres inférieurs amenait l'impossibilité complète de la marche. On observe ensuite des contractures des membres inférieurs, des paresthésies. Quelques semaines après les premiers symptômes, apparaissent des troubles peu considérables du côté de la vessie et du rectum.

Etat (6 mois avant l'opération). — Affaiblissement des membres inférieurs, le gauche est plus faible que le droit. Tonicité musculaire augmentée. Force musculaire du tronc diminuée. Réflexes patellaires exagérés (le gauche un peu moins). Trépidation épileptoïde des deux pieds et phénomène de Babinski. Abolition de la sensibilité tactile sur le membre inférieur gauche et sur le tronc jusqu'au IIIe espace intercostal, de la sensibilité douloureuse et thermique dans les mêmes régions et en outre sur le membre supérieur droit et au-dessus jusqu'à la ligne ombilicale. Troubles du sens des attitudes dans les orteils du côté gauche.

Au cours de la maladie, fortes douleurs dans le membre inférieur gauche, dans le côté gauche et dans le sacrum. Puis contractions spontanées de la main gauche avec affaiblissement de ce membre. De temps en temps, difficulté d'avaler (hystérie), fourmillement dans l'occiput gauche. Deux à trois mois avant l'opération, les douleurs ont passé dans l'hypochondre droit et dans la région droite du sacrum. Contractions spontanées de la jambe droite. Paraplégie spas-

(1) E. Flatau et N. Zylberlast, *Contribution au traitement chirurgical des tumeurs médullaires* (un cas de tumeur médullaire opérée avec un bon résultat), Medycyna, 1908.

tique complète. Troubles sensitifs assez symétriques jusqu'au IIIe espace intercostal. Absence de réflexes abdominaux. Mouvements du membre supérieur droit un peu affaiblis. Rétention de l'urine. Incontinence des matières fécales. Sensibilité douloureuse des vertèbres cervicales inférieures et des dorsales supérieures. Fente palpébrale gauche et pupille gauche un peu rétrécies.

Le Dr Oderfeld exécute l'opération : il enlève les apophyses épineuses des Ire, IIe, IIIe vertèbres dorsales et VIIe, VIe cervicales. On constate la présence d'une tumeur (sarcome à cellules fusiformes) sur la face interne de la dure-mère au niveau de la VIIe vertèbre cervicale (VIIIe segment cervical et bout supérieur du Ier dorsal) (fig. 31).



Fig. 31. — *Tumeur subdurale (sarcome à cellules fusiformes enlevé par une opération).*

Le jour suivant on constate l'affaiblissement de la sensibilité (l'hypoesthésie) du 5e doigt de la main gauche et du bord cubital de l'avant-bras. Par contre réapparut la sensibilité du pied et de la jambe gauche et du pied droit. Deux jours après l'opération, le pied droit peut exécuter de petits mouvements, de même que le genou droit et le pied gauche. La limite de la sensibilité est descendue en même temps jusqu'au bord inférieur des côtes droites. Fortes douleurs surtout dans le pied et le genou gauches. Les mouvements des membres inférieurs deviennent plus faciles, surtout dans celui du côté droit. Les mouvements des grandes articulations prennent plus d'amplitude. Peu à peu réapparaît la sensibilité (du côté droit dans le sens descendant). Le plus lent à réapparaître est le sens des attitudes de l'articulation du cou-de-pied et des orteils des deux pieds. La sensibilité, assez vite revenue à la normale du côté gauche, est toujours troublée du côté droit. Les réflexes tendineux ne se sont pas affaiblis après l'opération. Troubles sphinctériens. Un mois après l'opération, la malade, soutenue de deux côtés, fait les premières tentatives pour marcher. Il persiste encore de la trépidation épileptique de la rotule et du pied des deux côtés et le phénomène de Babinski. Trace du réflexe abdominal gauche. Contractions spontanées des bouts des membres. Deux mois après l'opération, la malade commence à marcher en s'aidant de la voiture d'Eulenburg. Le membre supérieur gauche, surtout la main, est plus faible que le droit. Troubles sensitifs da le membre inférieur droit. 2 *mois* 3/4 *après l'opération, la malade commence à marcher seule.* Elle descend seule l'escalier.

Cinq mois après l'opération, sa marche s'était tellement améliorée que personne n'eût supposé qu'elle avait été complètement paralysée. Elle pouvait faire de grandes promenades dans le jardin de l'hôpital.

Observations XXII (1).

Le malade, W. F. . ., âgé de 23 ans, est entré à l'hôpital le 20 juin 1909.

Il y a trois ans, le malade a pris froid, et a ressenti une forte douleur de la nuque, qui dura deux semaines. En même temps, il y avait de la difficulté d'uriner et de la constipation. Quand le malade éternuait il éprouvait la sensation d'un courant passant à travers toute la moitié gauche du corps, la jambe gauche se contractait. Un mois après le début de la maladie, sa jambe gauche devient raide d'une manière sporadique pendant la marche, les douleurs envahissent cette jambe de même que les contractions spasmodiques nocturnes. La tête et la moitié supérieure du corps transpirent très intensivement. Au mois d'août 1906, affaiblissement permanent du membre inférieur gauche, allant toujours en augmentant. Douleurs constantes dans la nuque et dans le membre supérieur droit ; fourmillements dans le membre supérieur gauche. En ce moment, on constate des troubles sensitifs depuis les mamelons vers le bas et sur la face interne des bras gauche. Un an après le début de la maladie, légère amélioration, qui augmente encore après un séjour dans une station balnéaire. En automne 1907, l'état s'aggrave, le malade ne peut plus marcher sans s'aider d'une canne. Il se plaint d'une sensation de tiraillement et de crampe dans la jambe gauche et de douleurs intenses nocturnes dans la région de la nuque. Ces douleurs siégeaient aussi au cou, serraient la gorge et provoquaient la difficulté d'avaler.

Au mois de janvier 1908, on constate l'état suivant : nerfs crâniens sans lésions. Pupilles égales. Le malade tient toujours la tête penchée un peu en avant et à droite. Les mouvements de la tête en avant sont bons, en arrière impossibles (douleurs), la rotation est conservée, les mouvements latéraux sont accompagnés d'une douleur dans la tempe et l'occiput. Les mouvements des membres supérieurs sont normaux. Les réflexes du muscle triceps sont conservés, les périostaux abolis. Paresthésies dans le membre supérieur gauche (sensation de brûlure). Les membres supérieurs présentent un affaiblissement très prononcé. Le malade peut marcher, mais doit être soutenu d'un côté et s'appuie sur une canne de l'autre. La jambe gauche est plus faible que la droite. Les mouvements de la jambe gauche provoquent des contractions spasmodiques. La tonicité musculaire dans le membre droit est normale, un peu exagérée à gauche. Les réflexes patellaires sont vifs des deux côtés, le gauche a le caractère clonique. Les achilléens sont vifs (le gauche clonique). Les abdominaux manquent. Phénomène de Babinski bilatéral. Rétention de l'urine et des matières fécales. La sensibilité est notablement troublée depuis la ligne passant au-dessus des mamelons vers le bas. La sensibilité tactile était émoussée dans cette région d'une façon moins prononcée sur la jambe et le pied gauche. La sensibilité douloureuse est affaiblie dans les mêmes régions

(1) Ce cas rare de chromatophorome de la moelle épinière sera publié plus en détail par les Dr Higier, Kœlichen et Sterling.

en avant et jusqu'au cou en arrière. Elle est abolie encore sur le membre supérieur gauche et dans une zone limitée en avant par la ligne mamillaire jusqu'en bas de l'abdomen et en arrière depuis les IIIe,IVe jusqu'aux XIe, XIIe segments dorsaux. Les troubles de la sensibilité douloureuse sont moins prononcés dans le membre inférieur gauche. La sensibilité thermique est atteinte dans les mêmes régions que la douloureuse (en arrière, elle envahissait la nuque). Le sens musculaire est troublé aux membres inférieurs (à gauche il est presque aboli). Le tronc est faible. Le malade ne peut changer sa position couchée qu'en s'aidant de ses mains.

Au printemps 1909, l'état du malade s'aggrave tout d'un coup. La paraplégie est complète. Contractions spontanées des jambes. Rétention, parfois incontinence de l'urine. Pas de douleurs.

On pose comme diagnostic probable : tumeur dans la région cervicale.

Le 15 mars, le Dr Czarkowski pratique une opération : il enlève les IIIe-VIIe arcs cervicaux et le Ier dorsal. On ne constate pas de tumeur extramédullaire. La moelle paraît large. L'absence complète du liquide céphalo-rachidien nous frappe. Pas de pulsation de la moelle. Période post-opératoire sans complications. Les douleurs de la nuque ont diminué et la transpiration exagérée de la partie supérieure du corps a disparu.

Etat actuel (26 juin 1909). — Les pupilles sont égales, réagissent bien à la lumière. Les nerfs crâniens sont normaux. Les mouvements des membres supérieurs sont normaux quant à leur parcours, mais affaiblis quant à leur force (surtout le gauche). Un faible tremblement avec caractère ataxique et intentionnel apparaît quand le malade porte son index gauche au bout du nez. L'avant-bras et surtout la main et les doigts gauches sont froids et cyanosés. Réflexe du muscle triceps faible de deux côtés (surtout à gauche). Réflexes périostaux à droite conservés, à gauche abolis.

Toute la partie supérieure du corps y compris la face transpire fortement, ce qui contraste avec le reste du corps qui est normal (La limite en arrière correspond à l'angle inférieur de l'omoplate, en avant au IIe espace intercostal). Membres inférieurs complètement paralysés. Tonicité musculaire notablement exagérée.

Réflexes patellaires vifs (le gauche plus faible) ; achilléens, abolis bilatéralement ; abdominaux, abolis bilatéralement ; crémastériens, conservés ; plantaires, abolis.

La sensibilité est abolie sur les membres inférieurs et sur le tronc. La limite supérieure pour la région hypoesthésique est en avant une ligne passant au-dessus des mamelons, en arrière, la ligne réunissant les bords supérieurs des omoplates. Aux membres supérieurs, la sensibilité tactile est conservée. Les troubles de la sensibilité douloureuse arrivent en arrière jusqu'à la nuque (vers les Ve, VIe vertèbres cervicales), en avant ils montent peu à peu jusqu'à l'épaule gauche. L'analgésie se porte également sur le membre gauche supérieur. Les troubles de la sensibilité thermique s'élèvent encore plus haut (sur le cou et jusqu'au cuir chevelu et à la nuque). Le sens musculaire est aboli dans les membres inférieurs (le malade se trompe quand on met en mouve-

ment même les grandes articulations de hanches). Les derniers mois, le malade a de la fièvre, la température atteint 40°6 (38° et 39° était le niveau ordinaire). En même temps survient de la cystite. Le malade maigrit et s'affaiblit de plus en plus ; il se plaint des nausées, la langue sèche ; profonde escarre sacrée. Pouls accéléré (98-132).

Le 23 juillet 1909, le malade présente des réflexes patellaires vifs (pendant deux semaines le gauche est minime), les achilléens et les plantaires sont abolis. Enorme escarre sacrée. L'anesthésie est complète dans les régions décrites plus haut.

La malade affirme qu'il se rend compte du besoin de défécation.

Le 15 août 1909, incontinence de l'urine. Impossibilité d'avaler la nourriture solide et difficulté d'avaler les liquides.

Mort le 19 août 1909.

AUTOPSIE. — On constate un élargissement considérable de la partie cervicale de la moelle, surtout de ses segments inférieurs (VIIe, VIIIe) et du dorsal supérieur (Ier). On voit à travers la dure-mère la coloration cyanosée foncée de la moelle cervicale inférieure et dorsale supérieure (en arrière).

Sur les différentes coupes faites à travers la moelle on constate des lésions suivantes : Sur la coupe transversale passant par le premier segment dorsal la moelle se montre noire, spongieuse, molle, rappelant par son aspect la truffe fraîche. Le tissu nerveux y est absolument invisible, excepté une zone périphérique large de 1/2 millimètre entourant la moelle du côté des cordons antérieurs et latéraux. Au niveau du VIIIe segment cervical, l'aspect de la moelle est analogue à la précédente, avec cette différence que la zone périphérique saine autour des cordons antéro-latéraux est plus large.

Au niveau du VIIe segment cervical cette zone périphérique est encore plus large. Le reste de la coupe est occupé par la masse néoplasique qui n'y est plus uniformément noire et spongieuse mais présente une consistance et une coloration différentes. Dans la région correspondante à la partie centrale de la substance grise, on voit une masse compacte, jaune-brunâtre ; en arrière, le reste de la masse spongieuse molle décrite plus haut. En arrière des cordons postérieurs, immédiatement au-dessous de l'arachnoïde, on voit une zone étroite de masse noire (dans la pie-mère).

La coupe passant à travers le VIe segment cervical décèle dans la région centrale de la substance grise une masse brunâtre, rond-ovalaire, de consistance compacte. La coupe, déformée du reste, permet de reconnaître la figure des cornes antérieures et des cordons antéro-latéraux. Les cordons postérieurs se présentent sous forme d'une masse grise, molle, se trouvant en rapport avec la masse néoplasique. Lorsqu'on distend la coupe latéralement on voit : 1° que la masse néoplasique se sépare nettement du tissu nerveux ; 2° qu'au sein de la tumeur même il y a une fente étroite qui s'étend jusqu'aux cordons postérieurs. Une figure analogue se voit au-dessus de cette coupe et dans le premier segment cervical.

En descendant on voit : au niveau du IIe segment dorsal une perte complète de la structure normale du tissu nerveux. Par contre on voit des masses bru-

nâtres ou grises, irrégulières, d'une consistance molle. Depuis le IVe segment dorsal on commence à distinguer la configuration de la moelle. On y voit distinctement une fente syringomyélique dans la région centrale qui de là, en zig-zag, se rend on arrière.

La moitié droite de la moelle est mieux conservée que la gauche, qui ne contient qu'une zone très étroite de tissu normal. A part cela toute la moitié gauche de la moelle se présente sous forme d'une masse brunâtre molle que l'on trouve aussi dans la région de la corne antérieure droite.

Au niveau du VIIe segment dorsal on voit le reste de cette masse molle et la fente syringomyélique dans la partie centrale de la coupe.

Au niveau du Xe segment dorsal on voit seulement la fente syringomyélique dans la région de la corne postérieure gauche. Il n'y a plus de masse brunâtre. La même fente devient de plus en plus distincte à mesure qu'on descend le long des segments lombaires, elle envahit peu à peu la corne antérieure gauche et les droites : antérieure et postérieure (elle affecte la forme de H).

La coupe microscopique à travers le segment le plus touché par la présence de la tumeur (1er segment dorsal) démontre la présence du néoplasme nommé *chromatophorome*. Les coupes préparées avec la paraffine et non colorées laissent voir distinctement la coloration brun-foncé du tissu, plus claire dans un endroit, plus foncée dans d'autres. On voit des accumulations des masses pigmentées rondes plus ou moins grandes. Les coupes colorées légèrement par l'hématoxyline montrent la présence des cellules fusiformes accumulées (sarcome). Vue avec l'immersion la coupe présente de nombreux pigments de différentes formes. Ce sont par places des masses rondes brunâtres, foncées, qui rappellent les corps granuleux mis en évidence par la méthode de Marchi. Ces masses ont le plus souvent des contours irréguliers, parfois pourtant sont disposées de manière à former une sorte de saucisse. Les masses plus claires laissent voir qu'elles sont constituées de parties plus petites, réunies ensemble comme une mosaïque. Outre ces figures, le pigment dessine encore des fuseaux allongés ou se trouve dispersé çà et là parmi les cellules sarcomateuses. Ce pigment (sous forme de masses isolées ou agglomérées, de faisceaux ou de poudre dispersée) apparaît donc tantôt en grandes accumulations, tantôt en moindres ; dans certains endroits de la moelle il est en telle quantité qu'il recouvre presque complètement le champ microscopique sous forme de grands îlots ou rubans irréguliers. Dans d'autres endroits il est en quantité minime. Quant au rapport qui existe entre ce pigment et les cellules néoplasiques proprement dites, on ne peut pas se prononcer d'une manière certaine si ce pigment se trouve *en dedans* de ces cellules ou non. Souvent elles sont recouvertes par le pigment, ses grains s'accolent à elles. En ce qui concerne les vaisseaux, nous pouvons dire que les pigments se trouvent dans leur voisinage ou dans leurs parois mêmes, nous ne pouvons pas pourtant indiquer une certaine prédilection de ces éléments pour les vaisseaux.

Dans les méninges molles il y a aussi accumulation de pigment.

En résumé, dans ce cas la maladie a évolué en 3 ans. Au début elle produisait de fortes douleurs de la nuque et de la difficulté d'uriner. Un mois après le début de la maladie la jambe gauche est devenue raide. A ce moment on constata une différence dans la transpiration de la partie supérieure et inférieure du corps : la tête et la moitié supérieure du corps étaient mouillées de sueur, tandis que l'inférieur restait sèche. La jambe gauche s'affaiblissait de plus en plus. La sensibilité commençait à se troubler depuis les mamelons en bas et sur le membre supérieur gauche, la jambe gauche était un peu épargnée. Il y avait donc le type de Brown-Séquard légèrement esquissé. Les douleurs se localisaient dans la nuque, au cou, dans la gorge et dans le membre supérieur droit. L'état du malade un an et demi après le début de la maladie, présentait un affaiblissement considérable des membres inférieurs, pourtant le malade, aidé de quelqu'un et s'appuyant sur une canne, pouvait encore marcher. La sensibilité était profondément troublée sur le tronc depuis une ligne située un peu au-dessus des mamelons jusqu'en bas. Les réflexes tendineux des membres inférieurs étaient exagérés.

Contractions spontanées des jambes. Phénomène de Babinski bilatéral. Rétension de l'urine et des matières fécales.

Cet état s'aggrava de plus en plus. Au printemps 1909 le malade était complètement paralysé, de sorte qu'il ne pouvait plus marcher. On a fait une laminectomie explorative qui n'a pas permis de constater de tumeur. Après l'opération les douleurs ont disparu de même que la transpiration de la moitié supérieure du corps. L'état général empira toujours. Il y avait des symptômes d'infection. Cystite. Le malade est mort 5 mois après l'opération.

Ce cas était au début très difficile à diagnostiquer. On pensa à la myélite, à la sclérose en plaques (oscillations de la maladie assez notables), à la syringomyélie. Plus tard on pensa à une tumeur et on tenta de l'opérer.

L'opération n'a pas donné les résultats voulus, on n'a pas constaté de tumeur extramédullaire, mais alors certaines opinions ont penché du côté d'une tumeur intramédullaire (dans la séance de la Société neurologique). L'autopsie confirma cette dernière opinion.

Si nous prenons en considération tout le tableau clinique de la maladie, dans lequel au premier plan ressortent : 1° les douleurs ; 2° la paralysie toujours croissante et débutant par la jambe gauche avec un faible Brown-Séquard et finissant par une paralysie spastique complète ; 3° le type de l'affection purement transversale sans symptômes ascendants ou descendants, nous devons avouer qu'il y avait peu de données pour supposer l'existence d'une tumeur intramédullaire. Ce cas nous montre encore

une fois combien imparfaites sont nos méthodes des diagnotics différentiels entre les tumeurs intra et extramédullaires (v. ci-dessous le diagnostic différentiel).

Il est intéressant de noter l'*absence de liquide céphalo-rachidien* au cours de l'opération.

La description détaillée de ce cas sera faite par les docteurs que nous avons nommés plus haut ; nous attirons ici seulement l'attention sur l'extrême rareté de cas semblables.

On ne trouve guère dans les écrits des auteurs jusqu'à l'année 1908 qu'un cas analogue de chromatophorome intramédullaire, décrit par Hirschberg. Celui décrit par Esser appartient plutôt aux tumeurs extra-médullaires.

Un autre point digne d'être souligné, c'est la formation d'une fente syringomyélitique à côté de la tumeur et la continuation de cette fente jusque dans les segments situés bien au-dessous de la tumeur (dans les dorsaux inférieurs et lombo-sacrés). Un examen histologique plus précis démontrera s'il s'agissait d'une structure uniforme ou polymorphe de cette tumeur (consistance et coloration *différentes*).

Symptomatologie et Diagnostic.

Dans une monographie bien connue sur les affections médullaires parue en 1874, Leyden a émis l'opinion que lorsqu'il s'agit de diagnostic des tumeurs médullaires, on ne peut pas s'arrêter à un symptôme quelconque qui serait exclusivement caractéristique de cette affection, chacun de ces symptômes pouvant être rencontré dans une autre maladie de la moelle épinière. En 1908, Bruns, dans une grande monographie, dit également que le diagnostic des tumeurs médullaires sera toujours une des questions les plus difficiles à résoudre.

Ces deux opinions émises à des époques bien différentes, séparées par un espace de temps correspondant au plus grand développement de la neurologie, nous expliquent combien la solution de cette question est difficile et compliquée.

Le présent travail n'a pas pour but la description détaillée des tableaux cliniques des tumeurs intra-vertébrales. Nous voulons uniquement attirer l'attention sur certains points importants concernant *la symptomatologie et le diagnostic de ces néoplasmes*. Nous répétons que la question principalement traitée ici, est celle des tumeurs extra-médullaires, les observations personnelles ne nous ayant pas fourni assez d'expérience pour nous permettre de nous prononcer sur les tumeurs intra-médullaires.

Comme on le sait bien, les tumeurs extra-médullaires, dites encore

encore méningées, annoncent le plus souvent leur présence par les symptômes radiculo-segmentaires, puis arrive la paralysie d'une moitié du tronc (Brown-Séquard), enfin une paraplégie complète. Cette succession de phénomènes s'explique par la localisation et la croissance graduelle de la tumeur. Les tumeurs méningées sont d'ordinaire assez petites. Elles siègent le plus souvent en arrière et un peu de côté. Elles compriment par conséquent les racines et une moitié de la moelle. Par suite de la compression toujours croissante et des troubles circulatoires consécutifs, survient la période de la paraplégie complète.

Le premier stade radiculo-segmentaire est caractérisé par les douleurs radiculaires, les anasthésies et les atrophies.

Quant aux douleurs, *elles constituent sans doute un des symptômes essentiels*, même en prenant en considération les cas indolores dont nous parlerons ci-dessus. On peut le dire à propos des tumeurs médullaires proprement dites et de celles de la queue de cheval comme cela ressort du travail de Cassirer. Ces douleurs sont tellement pénibles qu'elles dominent au premier plan ; le malade en souffre jour et nuit. Au début elles ne frappent qu'un côté du corps.

Il y a des lieux d'élection pour ces douleurs, parmi lesquels la région de l'hypochondre. Outre ces régions les douleurs peuvent siéger partout ; dans les membres aussi bien que sur le tronc. Elles ont le caractère de tiraillement, d'arrachement, s'irradient vers les vertèbres et les segments distaux des membres. Parfois on note les douleurs en ceinture. Dans certains cas les douleurs siégeaient dans des régions tout à fait imprévues, ainsi par exemple dans la région du cæcum (dans le cas de Quanté où la tumeur extradurale parcourait depuis la Xe vertèbre jusqu'à la IIe lombaire). Dans le cas de Starr (fibrome dans la moelle dorsale supérieure), les douleurs siégeaient dans la région du cœur ! Les douleurs dans l'hypochondre s'expliquent par le fait que les tumeurs sont localisées plus souvent dans la moelle dorsale (Schlesinger).

Bien entendu les tumeurs localisées ailleurs dans la moelle, donneront d'autres douleurs radiculaires.

Il faut insister sur deux points d'une importance énorme : 1° il y a des cas où ces douleurs sont très faibles ou même tout à fait absentes ; 2° elles n'ont pas le caractère radiculaire et ne correspondent pas à la localisation de la tumeur, mais sont pour ainsi dire distales, c'est-à-dire apparaissent dans les régions éloignées aussi bien des racines que des segments médullaires comprimés par la tumeur.

Il existe toute une série de cas où les douleurs étaient tout à fait absentes (Clarke, Bailey, Sibelius, Yaffe, Schultze, Stertz, E. Schlesinger,

Nonne, Stursberg), ce qui arrive dans les cas où la tumeur siège en avant ou sur la ligne médiane.

Dans certains cas les douleurs étaient tellement faibles qu'elles constituaient un symptôme peu important (Oppenheim, Schultze, Flatau-Sterling, Heilbronner, Kösler). Dans d'autres enfin, on attirait spécialement l'attention sur le fait que les douleurs névralgiques au début faisaient complètement défaut (Stertz, Oppenheim).

Il y a des observations qui démontrent que ces douleurs quoique très faibles peuvent s'exagérer pendant la toux, l'éternuement, les mouvements ou quand on se mouche (Schultze, Cushing, nos observations VII et XV).

Arrivons au point 2) mentionné ci-dessus, c'est-à-dire que les douleurs ne sont pas radiculo-segmentaires, mais distales et apparaissent loin du lieu de compression. Dans notre observation XXI, la tumeur siégeait dans le VIIIe segment cervical et Ier dorsal ; pourtant la douleur primitive est apparue dans le pied gauche. Dans un cas décrit par Ramson Thompson (un sarcome extra-dural au niveau des VIIIe-IXe racines dorsales), le malade ressentait des douleurs à l'épigastre, dans les vertèbres dorsales inférieures et dans les jambes. Dans le VIe cas d'Oppenheim (Monographie de 1907) la tumeur siégeait dans la moelle dorsale moyenne, les douleurs, principalement dans les jambes. Dans le cas de Heilbronner également les douleurs irradiaient vers les jambes, bien que la tumeur se trouvât entre les VIe et VIIe paires des racines dorsales. Dans le cas d'Abrahamson la tumeur correspondait au VIIe segment cervical ; les premières paresthésies (thermiques) sont apparues aux jambes, etc.

Parfois les douleurs irradiaient dans le sens ascendant ; ainsi par exemple dans le VIe cas précité d'Oppenheim, elles siégeaient même au niveau de la nuque et de l'occiput. Dans notre XXIe observation également, les douleurs frappaient la région de l'occiput (tumeur dans la moelle cervicale inférieure).

Il faut expliquer ce fait par l'irritation des longues voies sensitives par la tumeur et la production des douleurs (Bruns l'explique par la voie de la projection périphérique des douleurs).

Dans certains cas, les douleurs et les paresthésies changent souvent de place. Dans notre XVIIIe observation, la malade se plaignait de sensation de brûlures aux jambes, de serrement et d'engourdissement dans le ventre, de courbature dans l'hypochondre et différentes régions des membres inférieurs. Les douleurs s'exacerbaient la nuit et étaient les plus pénibles dans la position couchée sur le côté (gauche).

Toutes ces douleurs et paresthésies constituent généralement la période de début de la maladie. Les symptômes radiculaires apparaissent souvent

quelques années avant les symptômes médullaires. Dans le cas décrit par Chavigny, les douleurs étaient apparues trois ans avant l'entrée en scène des phénomènes médullaires. On observe la même particularité dans le cas d'Oppenheim et Krause. Gowers en parle dans un de ses écrits Dans le cas de Schmoll (tumeur de la queue du cheval) les douleurs radiculaires duraient depuis 3 ans et demi sous forme de douleurs se produisant pendant la défécation et irradiant dans les jambes. Dans le cas de Raymond ces douleurs constituèrent pendant 8 ans l'unique symptôme morbide.

D'autres symptômes du côté de la moelle ne manquent pas d'intervenir. Mais, comme nous l'avons déjà dit, dans certains cas les douleurs restent longtemps l'unique symptôme morbide. Oppenheim a observé un cas où elles durèrent 2 ans et demi et ce n'est qu'après ce laps de temps qu'on constata l'affaiblissement des muscles abdominaux du côté gauche avec modification de la réaction électrique. Dans un cas de Schultze ce stade dura 3 ans.

Les douleurs ne sont pas stables. Assez souvent encore on peut voir des rémissions de quelques jours (notre XIVe observation). Quelquefois elles disparaissent pour de longs espaces de temps et il faut prendre cela en considération. Dans le cas de Klieneberger (tumeur de la queue de cheval), les douleurs duraient au début 4 semaines, puis disparaissaient pour 2 ans, puis réapparaissaient et de nouveau disparaissaient. Dans le IIe cas de Schultze (travail de 1903) les douleurs duraient 7 ans, la rémission était de 2 ans, dans son IVe cas, les douleurs étaient très fortes au début puis disparaissaient pour 14 mois et demi.

Plus souvent encore, on peut noter des différences dans l'intensité des douleurs.

Les douleurs réunies à d'autres symptômes peuvent durer très longtemps. Ainsi par exemple dans le VIe cas de Schultze elles ont duré 16 ans avant l'opération (tumeur de la queue de cheval).

Quant aux autres symptômes radiculo-segmentaires, nous avons constaté, ainsi que d'autres neurologistes, une anesthésie dans certaines zones correspondant aux racines postérieures comprimées. Dans quelques cas pourtant ce symptôme manquait complètement Nous ne lui attribuerons donc pas une grande importance. Bruns de même trouvait assez rarement cette anesthésie radiculaire. Généralement la zone d'anesthésie radiculaire, si elle existe, passe immédiatement en « anesthésie médullaire ». Quelquefois cette zone est séparée de l'anesthésie médullaire par une zone de sensibilité affaiblie (Heilbronner).

Parmi les symptômes radiculo-segmentaires, il faut mentionner aussi les symptômes d'irritation des racines antérieures (tremblement, contrac-

tions) ou de leur lésion (atrophie musculaire). Cette dernière est surtout évidente dans les cas de tumeurs de la région cervico-dorsale ou lombo-sacrée. Oppenheim attire l'attention aussi sur l'atrophie des muscles abdominaux.

Il est étrange que, suivant les observations de Oppenheim et Bruns, les muscles atrophiés ne présentent pas de troubles de réaction électrique.

Dans nos cas il n'y avait pas de symptômes d'atrophie bien accusée. Dans l'un d'eux (XXI[e]) les contractions des muscles des mains dépendaient de l'irritation radiculaire. Outre ce cas les contractions étaient d'origine médullaire. Généralement elles proviennent de l'irritation des méninges (Gowers), cette même irritation peut amener la raideur de la nuque et du cou, qu'on observait quelquefois dans les cas des tumeurs cervicales ou cervico-dorsales (Chavigny, Braubach, Cushing) ou la raideur de la portion inférieure de la colonne vertébrale dans les cas de tumeurs de la queue de cheval (Rehn-Laquer, Warrington). On observerait aussi des contractions douloureuses au moindre attouchement de la peau (Quante).

Si nous passons maintenant au second stade de la maladie c'est-à-dire à la paralysie du type Brown-Séquard, nous devons avouer qu'on attribue à ce syndrome une trop grande importance au point de vue du diagnostic. D'après la théorie ce type devrait prendre place dans tous les cas d'une tumeur médullaire, puisqu'elle comprime d'ordinaire une moitié seulement de la moelle. Pourtant le syndrome de Brown-Séquard dans sa forme pure est relativement rare. Beaucoup plus souvent on peut observer un autre type : un affaiblissement de la sensibilité aussi bien que de la motilité dans les deux membres inférieurs, mais d'un côté prévalent les troubles sensitifs, de l'autre les moteurs du type Brown-Séquard.

Il existe toute une série de cas où ce syndrome ne se retrouve pas, malgré la localisation unilatérale de la tumeur (par exemple dans le cas de Schultze, Auerbach-Brodnitz, Heilbronner et dans le XXI[e] cas ci-dessus décrit) ; dans nos XVI[e] et XXI[e] cas nous avons observé un phénomène étrange : l'affaiblissement de la motilité et les troubles sensitifs ont frappé le même côté. Schultze et Heilbronner ont observé un phénomène analogue. Dans notre XXI[e] cas le syndrome de Brown-Séquard n'a pu être constaté qu'après l'opération. La même constatation est faite par Putnam-Krauss Park.

Dans le travail publié par moi et Mlle Zylberlast nous tâchons d'expliquer ce phénomène de la manière suivante :

Une tumeur molle croissant rapidement produit des troubles circulaires et de l'œdème dans toute la coupe transversale de la moelle avant

même qu'elle ait eu le temps de produire une forte compression et un enfoncement du côté gauche de la moelle. c'est-à-dire du côté où elle siégeait. Par conséquent le tableau de l'affection transverse de la moelle (troubles sensitifs et moteurs) n'a pas pu réaliser le type de Brown-Séquard. La tumeur comprimait toujours la moitié gauche de la moelle, y creusait un nid et provoquait une profonde lésion des tissus. Du moment que la compression fut éloignée grâce à l'opération de la tumeur, les symtômes dépendant de l'œdème de la moelle disparurent, tandis que prirent place ceux provenant de la lésion des tissus, c'est-à-dire que le type de Brown-Séquard a pu prendre la première place dans le tableau clinique.

Nous répétons encore une fois que le syndrome de Brown-Séquard *n'est pas indispensable* dans le tableau clinique des tumeurs méningées. Son absence même complète ne peut faire repousser ce diagnostic. Par contre nous avons observé très souvent *l'affaiblissement d'un membre* (inférieur) *seulement*, et cela aussi bien au début que dans la suite de la maladie. Nous attribuons à ce symptôme une grande importance diagnostique.

Quant au troisième stade de la maladie, c'est-à-dire à l'affection transverse de la moelle, il apparaît le plus souvent en même temps que le syndrome de Brown-Séquard. Peu à peu les symptômes unilatéraux s'effacent et le tableau clinique se rapproche toujours de plus en plus du type de la paraplégie spastique. Les troubles moteurs s'installent plus vite que les sensitifs. Ces derniers peuvent être au début peut accentués et peu distincts. Mais avec le temps ils se prononcent, deviennent plus profonds et tracent une ligne de démarcation qui correspond au pôle supérieur de la tumeur (en prenant en considération la loi de Scherrington).

Les troubles sensitifs consistent alors en un affaiblissement ou abolition de tous les modes de la sensibilité y compris le sens musculaire (au-dessus de la ligne de limite, la zone insensible apparaît quelquefois comme une zone hyper-sensible). Dans quelques cas rares on a constaté des troubles de la dissociation de la sensibilité, rappelant ceux de la syringomyélie (Devic-Tolot, Fhamayer, Oppenheim, Putnam-Warren, M. Clarke et d'autres). L'anesthésie peut siéger dans un endroit bien éloigné de la tumeur, ainsi par exemple sur le pied quand la tumeur se trouve dans la moelle cervico-dorsale (Roux-Paviot).

Les troubles moteurs consistent en un affaiblissement toujours croissant, allant jusqu'à la paralysie complète. Dans quelques cas on a pu noter un affaiblissement graduel qui tout d'un coup a fait place à la paralysie complète (Clarke, Flatau et d'autres).

La paralysie porte dans la plupart des cas le caractère spastique. Elle s'accompagne d'une exagération des réflexes tendineux et de l'abolition

des peauciers. On a noté pourtant des cas où il y avait une hypotonie à côté de réflexes tendineux exagérés (Heilbronner). Dans d'autres, pendant un temps assez long, manquait le phénomène de Babinski malgré le caractère spastique de la paralysie (Oppenheim, VI[e] cas). Quand la moelle épinière est lésée transversalement dans sa partie supérieure, les réflexes tendineux des membres inférieurs peuvent disparaître (Bruns, Taube et d'autres).

Avec les symptômes précités indiquant que la moelle est lésée transversalement apparaissent des troubles des sphincters (besoin d'uriner souvent, incontinence de l'urine, ischurie paradoxale, incontinence des matières fécales).

Quelquefois pourtant ces troubles n'entrent en jeu que plus tard dans le cours de la maladie. Dans le cas de Heilbronner on n'a pas pu constater ces troubles malgré la paralysie des membres inférieurs ! De même dans le cas de Köster ces troubles ont apparu très tard. Dans le VI[e] cas de Schultze (1903) les troubles du côté de la vessie et du rectum se sont manifestés vers la 7[e] année de la maladie, malgré la localisation de la tumeur dans la queue de cheval.

Les contractions musculaires spontanées appartiennent aux troubles qui dépendent de l'interruption de la continuité de l'influx nerveux de la moelle. C'est un symptôme bien pénible pour les malades, peut-être au même degré que les douleurs. Ces contractions apparaissent aussi bien le jour que la nuit. Assez souvent les contractions de la nuit surpassent par leur intensité celles du jour. Elles consistent en une flexion et extension automatiques des membres. Bruns croit qu'elles naissent par suite d'une excitation de longues voies motrices. Dans le cas des contractions douloureuses il faut prendre en considération également l'irritation des racines postérieures. Il nous semble probable qu'à côté de cette excitation des longues voies motrices un certain rôle dans la production de ces contractions est joué aussi par l'interruption des impulsions modératrices venant du cerveau à la moelle épinière.

Dans des cas exceptionnels on a constaté des troubles vasomoteurs ; c'était une paralysie des vaisseaux des membres (le syndrome de Raynaud ou l'érythromolalgie) ou un œdème passager (Schlesinger). Quelquefois on note au début de l'affection des taches spinales (Gowers). Les tumeurs intramédullaires peuvent aussi s'accompagner d'œdèmes angioneurotiques (Bittorf).

Parmi les symptômes d'une moindre importance qui dépendent pourtant de la localisation de la tumeur, il faut compter la douleur de la colonne vertébrale là où siège la tumeur. Il nous semble que ce symptôme doit être pris avec précaution. Nous pouvons nous rendre compte assez

souvent que les malades localisent leur douleur dans une vertèbre pour un jour et la disent changer de place le second jour ; cette douleur disparaît même parfois entièrement. Le cas de Köster est intéressant sous ce rapport : la douleur siégeait au début entre les VIII[e] et X[e] vertèbres dorsales, puis elle a changé de place et s'est localisée dans la V[e], enfin dans la III[e] vertèbre.

Dans un bon nombre de cas, on n'a pas pu trouver la colonne vertébrale douloureuse (Berger, Pel, Ramson-Thompson, Flatau et d'autres). En général il faut prendre en considération la force de la pression qu'on exerce sur les vertèbres et la suggestion de la part du médecin. Nous avons pu noter ce symptôme dans les cas où il n'y avait pas de tumeurs. (la sclérose en plaque par exemple). Henneberg l'a observé dans un cas de myélite funiculaire et Pfeiffer, dans la myélite transverse. Pour le moment on peut commettre de graves erreurs si on attribue une trop grande importance à ce symptôme.

Ce n'est qu'une douleur constante et bien localisée dans les vertèbres qui joue un rôle dans le diagnostic.

Dans quelques cas de tumeurs intra et extramédullaires on a eu affaire aux symptômes bulbaires, c'était surtout dans les cas où la tumeur siégeait dans la moelle cervicale (troubles circulatoires). Quelquefois pourtant ils apparaissaient aussi là où la tumeur avait une autre localisation (Osana, Stertz), il faut mettre alors ces symptômes sur le compte de l'action des toxines. Cette supposition devient plus probable quand on se rappelle des cas où il existait des symptômes bulbaires et après la mort l'examen histologique n'a pas décélé de lésions du bulbe (Stertz).

Quant à la *durée* de la maladie, elle est pour la plupart du temps chronique. Schlesinger considère 24 mois de durée pour les tumeurs intraduremériennes et 14 mois pour celles qui se développent en dehors de la dure-mère (mais intravertébrales). Pour cette raison une tumeur intravertébrale dont le développement s'échelonne sur plus de 3 ans doit être considérée comme une tumeur intradurale. D'après la statistique de Schlesinger le maximum de durée appartient aux tubercules, aux fibromes, psammomes et sarcomes intraduraux aussi bien qu'aux gliomes et sarcomes intramédullaires. Les tumeurs intramédullaires affectent plutôt le tableau d'une maladie aiguë ou subaiguë quoique là aussi peuvent exister des exceptions. On a décrit des cas de tumeurs méningées où la durée était courte et l'aggravation rapide. Dans le IV[e] cas d'Oppenheim, après les 2 mois 3/4 des paresthésies des membres inférieurs sont apparues d'un coup avec un rapide affaiblissement des jambes et des troubles urinaires. Dans le cas décrit il n'y a pas longtemps par Schultze (1908) la malade pouvait encore marcher, elle restait pendant un temps assez court

couchée sur le ventre (pour l'examen du côté postérieur) après quoi l'aggravation s'est produite et la malade ne pouvait plus ni marcher ni rester debout ! Dans un cas de Stertz la durée entière de la maladie (jusqu'à la mort) n'était que de 1/2 mois ! Dans notre XVIII[e] observation, un certain temps après le début de la maladie les deux membres inférieurs sont devenus immobiles. Puis dans le même cas est apparue une amélioration spontanée, après quoi une aggravation et enfin la paralysie complète. *Cette amélioration spontanée assez prononcée appartient aux phénomènes exceptionnels dans le cours des tumeurs méningées.*

Quelquefois l'aggravation se produirait brusquement après une durée de quelques années (Ward, Bœttiger).

En décrivant tous les stades dans le tableau clinique des tumeurs méningées, nous avons voulu plutôt démontrer combien peu on peut se fier aux symptômes typiques. Nous croyons que la connaissance de cette richesse de combinaisons cliniques facilitera le diagnostic dans les cas un peu compliqués. A côté des symptômes rares et de leurs combinaisons on a attiré l'attention ces derniers temps, sur certains faits qui peuvent aider dans le diagnostic.

Nous citerons comme particulièrement importante l'observation faite dans beaucoup de cas où l'on supposait faussement la carie vertébrale et et où l'on prescrivait un appareil d'extension, on a vu survenir une rapide aggravation (Oppenheim, Quante et d'autres). Il est vrai que dans certains cas de carie vertébrale les malades supportent assez mal l'extension, mais alors on ne voit pas une telle aggravation. Il faut encore mentionner un cas d'Oppenheim et Krause (tumeur de la moelle dorsale) où l'appareil d'extension a donné une rémission.

On a voulu souvent se servir des rayons de Röentgen pour assurer le diagnostic. Ce n'est que dans quelques cas que cette méthode a donné des résultats valables, c'est dans le cas de Leyden-Bassenge (un sarcome dans la moitié gauche du sacrum), dans celui de Küttner (tumeur de la queue de cheval, raréfaclion des II[e] et III[e] vertèbres lombaires, gaine formée par la dure-mère considérablement élargie !) et celui de Klieneberger (tumeur de la queue de cheval, raréfaction des II[e] et III[e] vertèbres lombaires). Jusqu'à présent cette méthode n'a pas acquis une grande importance dans le diagnostic en question.

Il est très important de constater une tumeur dans une région quelconque du corps. Ainsi, par exemple, dans le cas de Bruns, le diagnostic fut facilité grâce à la constatation d'une tumeur (fibro-sarcome) siégeant sur le pavillon de l'oreille. Starr a diagnostiqué *intra vitam* un lipome de la moelle épinière, en se basant sur le fait qu'une tumeur de cette nature

était située au genou. De même pour les tumeurs du médiastin, des organes internes ou la neuro-fibromatose.

Pour le diagnostic différentiel entre les tumeurs méningées et d'autres affections organiques, il faut accorder une certaine importance à l'absence complète ou presque complète de la réaction électrique dans les muscles atrophiés (Oppenheim, Bruns).

Enfin on peut tirer des conclusions utiles de l'examen du liquide céphalo-rachidien. On trouvait dans ce liquide des cellules néoplasiques, c'était la plupart du temps dans le cas de sarcomatose des méninges (Sicard-Gy). Il n'est pourtant pas impossible d'avoir un résultat positif dans des cas d'autres tumeurs isolées. Klieneberger a attiré l'attention sur ce fait que dans son cas (une tumeur de la queue de cheval) le liquide céphalo-rachidien contenait beaucoup de fibrine et des lymphocytes. Rindfleisch dans un cas de sarcomatose diffuse des méninges trouva le liquide céphalo-rachidien coloré en brun presque transparent avec des caillots incolores.

Dans quelques cas, entre autre dans notre observation XXI, après la ponction lombaire disparurent les douleurs et les paresthésies.

Une fois le diagnostic de la tumeur posée, il reste encore à définir son siège. Il faut alors prendre en considération les symptômes radiculaires (les douleurs, les anesthésies segmentaires et les atrophies musculaires), de même que les phénomènes provenant de l'interruption de la continuité de l'influx nerveux (les phénomènes spastiques, la paralysie spastique ou flasique, les anesthésies du type médullaire, l'état des réflexes et des sphincters). Il faut se rappeler que les symptômes qui sont entrés en scène au début de la maladie (la limite de l'anesthésie, la localisation des douleurs radiculaires) n'ont pas toujours une importance absolue au point de vue du diagnostic topographique. Ils peuvent apparaître dans une région bien éloignée de l'endroit où siège la tumeur. Il faut par conséquent connaître *toute l'histoire de la maladie et le développement graduel du tableau clinique* et se basant sur cette connaissance, poser le diagnostic déterminant le siège de la tumeur.

On se sert généralement des tableaux de Bruns, Edinger, Seiffer, et d'autres auteurs.

Il faut toujours se rappeler la loi de Sherrington complétée par Bruns (toute zone de peau est innervée par les racines de 3 ou 5 segments médullaires). La même loi lie les muscles correspondants aux racines antérieures de la moelle.

Il est bien entendu que la détermination du siège de la tumeur nous renseigne sur son pôle supérieur. De nombreuses erreurs peuvent se produire. Souvent des œdèmes ou des lésions inflammatoires de la moelle

même ou des méninges naissent au-dessus de la tumeur (Bruns, Oppenheim, Nonne), elles donnent la limite de l'anesthésie supérieure à celle créée par la tumeur. A cause de cela on opérait quelquefois de 2 à 3 vertèbres plus haut qu'il n'était nécessaire (Oppenheim, Nonne).

Les traits caractéristiques des différents cas dépendent du niveau où se trouve la tumeur. Lorsqu'elle est située dans la moelle *cervicale* on a des symptômes radiculaires au cou et aux membres supérieurs (douleurs de la nuque, irradiant dans les bras, atrophies musculaires, radiculaires et anesthésies). Puis apparaît le tableau du syndrome de Brown-Séquard avec l'hémiplégie spinale ou para ou tétraplégie. Si la tumeur siège dans la moelle cervicale inférieure et dorsale supérieure, on a des phènomènes du côté des pupilles et des fentes palpébrales. Il faut encore mentionner les observations exceptionnelles où, malgré cette localisation des tumeurs, les symptômes oculaires étaient absents (le cas de Roux-Paviot ne présentait pas ces symptômes, la tumeur occupait pourtant le VIe segment cervical jusqu'au Ier dorsal). Si la tumeur occupe la moelle cervicale supérieure peuvent naître des douleurs de la région occipitale (Putnam-Krauss-Park, Saenger), des symptômes bulbaires (Schlesinger et d'autres) et la paralysie du nerf phrénique (Minkowski, Mundelius). Le nerf phrénique peut rester intact malgré la localisation de la tumeur dans la région correspondante de la moelle (Oppenheim-Krause).

La tumeur localisée dans la moelle *dorsale* donne un tableau clinique où les douleurs névralgiques et les paresthésies jouent un rôle important (douleurs intercostales, sensation de la ceinture, douleurs au dos, dans les hypochondres ou au ventre). Rarement peut-on constater une zone anesthésique et encore plus rarement des atrophies musculaires (Oppenheim décrit, il est vrai, des atrophies musculaires dans un cas où la tumeur siégeait au niveau des VIIIe-IXe racines dorsales antérieures).

Si la tumeur siège dans la moelle *lombaire* les douleurs sont la plupart du temps unilatérales dans la région du plexus lombaire. Elles irradient généralement vers les jambes. Les symptômes médullaires correspondent au type habituel de l'affection de la moelle lombaire.

Les tumeurs de la moelle *sacrée* provoquent des douleurs dans la région sacrée, dans l'os du sacrum, dans le périnée et dans la face postérieure des membres inférieurs. Il est exceptionnel que ces douleurs soient strictement localisées (Rehn-Laquer), le plus souvent elles s'irradient vers les pieds. Puis apparaissent des anesthésies dans la région recto-génitale et celle innervée par les racines sacrées supérieures, des atrophies musculaires (même accompagnées d'une réaction de dégénérescence du muscle releveur de l'anus, Oppenheim), des troubles sphinctériens et des troubles trophiques de la peau (mal perforant).

La question qui a une importance pratique est la suivante : la tumeur est-elle localisée dans le cône terminal ou dans la queue de cheval ; les symptômes qui permettraient de la résoudre ne sont pas toujours caractéristiques. L. R. Müller a réussi à dresser la liste d'une série de symptômes qui serviraient pour le diagnostic différentiel de ces deux localisations :

En faveur de l'affection de la queue de cheval parlent le développement lent de la maladie, des accès de très fortes douleurs dans la région de la vessie et du plexus sciatique, des anesthésies apparaissant dans les stades avancés de la maladie (pour tous les genres de la sensibilité), l'absence de phénomènes moteurs irritatifs, l'installation graduelle de paralysies (après une période de douleurs), les troubles des fonctions génitales aussi bien que des fonctions urinaires et de l'intestin. Par contre l'affection du cône terminal s'annonce la plupart du temps par un développement rapide du tableau clinique, par l'absence presque complète des douleurs, l'apparition précoce des anesthésies qui peuvent réaliser le type de dissociation des sensibilités, l'irritation des cellules motrices (secousses fibrillaires, contractions spontanées), le plus souvent une rapide paralysie flasque de la musculature de la vessie, du rectum, du périnée et des membres inférieurs (suivant la disposition de leurs noyaux dans les différents étages de la moelle), par la prépondérance des phénomènes moteurs, par les troubles du côté de la vessie et du rectum tandis que l'érection est conservée. D'après quelques auteurs les symptômes symétriques comptent parmi ceux qui dépendent du cône (Bruns, Cassirer). En faveur de la queue de cheval parlent la IIe vertèbre lombaire douloureuse, l'irradiation des douleurs vers les membres inférieurs, la raideur de la partie inférieure de la colonne vertébrale, des rémissions des symptômes morbides, tout spécialement l'amélioration de l'état de la vessie et du rectum, des atrophies musculaires peu prononcées, l'absence de la réaction de dégénérescence (Warrington). D'après l'opinion de Bruns, pour l'affection de la queue de cheval parlent les douleurs bilatérales depuis le début de la maladie, leur persistance dans la région de l'os sacral et du coccyx, une réaction de dégénérescence bien prononcée dans les muscles paralysés, la région lombaire restant intacte tandis que la sacrée est touchée depuis le début de la maladie, mais avant tout la colonne vertébrale douloureuse à la pression ou à la percussion, ou déformée depuis la IIIe vertèbre lombaire en bas.

Tous ces symptômes sont bien importants pour le diagnostic différentiel dans beaucoup de cas. Mais souvent même ces symptômes ne suffisent pas. Le symptôme le plus caractéristique pour la tumeur de la queue de cheval, les douleurs, peut manquer quelquefois (Volhard). Dans d'autres

les douleurs apparaissent pour disparaître dans la suite et ne pas revenir même pendant quelques années.

Dans un cas décrit par Klieneberger la douleur a débuté par la plante des pieds, puis elle a disparu et ne s'est répétée que deux ans après pour disparaître encore une fois et revenir quand le tableau typique de la tumeur de la queue de cheval a pris place (Dans ce cas le roentgenogramme a démontré une tache plus claire que normalement dans la région des IIe-IIIe vertèbres lombaires, et la ponction lombaire a donné un liquide jaune ambre, transparent avec beaucoup de lymphocytes et de fibrine).

Diagnostic différentiel.

Ici en première ligne il faut indiquer les difficultés qu'on rencontre quand on a à différencier une tumeur méningée d'une tumeur intra-médullaire (c'est-à-dire dont le point de départ est la moelle même). Leyden (1874) a cru que la différence consiste en l'intensité des lésions produites par la tumeur. Les lésions plus prononcées parleraient en faveur d'une tumeur intra-médullaire. En général, Leyden était bien sceptique en ce qui concerne la possibilité du diagnostic différentiel de ces deux sortes de tumeurs. La même opinion est partagée encore aujourd'hui par Bruns, Oppenheim, Stertz et d'autres. Bruns croit que, dans les cas où la tumeur intra-médullaire occupe une région de la moelle bien voisine de la méninge molle où des racines postérieures peuvent naître de très fortes douleurs qui alors font penser à une tumeur méningée.

Oppenheim désigne comme caractéristiques de la tumeur intra-médullaire les symptômes suivants : une intensité moyenne des douleurs, un tableau clinique rappelant la myélite aiguë ou subaiguë, le type ascendant des symptômes morbides, des rémissions plus rapprochées et plus prolongées et la durée plus longue de la maladie.

Dans certains cas pourtant la durée est très courte, la mort survient au bout de quelques semaines ou de quelques mois (Lorenz, Möller, Nonne). Stertz a publié un cas de tumeur intra-médullaire qui dura 10 ans ; Oppenheim, un cas qui évolua pendant 8 ans. Dans le cas de Putnam et Warren la maladie évolua pendant 19 ans.

Gowers distingue les tumeurs méningées de celles de la moelle par les symptômes suivants : les premières provoquent plus de douleurs, tandis que les phénomènes médullaires apparaissent plus tard et sont au début assez limités. Par contre, dans les tumeurs intra-médullaires les symptômes radiculaires sont moins prononcés (excepté les cas où la tumeur siège dans le voisinage des cornes postérieures), assez souvent bilatéraux dès le début et les atrophies musculaires plus évidentes.

Malaisé prit beaucoup de peine à réunir un assez grand matériel con-

cernant les tumeurs intra et extramédullaires et indique les symptômes et le tableau clinique tout entier caractéristiques de chacune de ces deux sortes. Eh bien, en faveur d'une tumeur extramédullaire parlent : une longue durée (quelques mois ou quelques années), des douleurs radiculaires, vertébrales (surtout dans les cas des tumeurs de la dure-mère), des phénomènes moteurs radiculaires, un type de Brown-Séquard, un développement graduel de l'affection où l'on distingue des stades précités (un névralgique, un du type Brown-Séquard et un de la lésion transverse). En faveur de la tumeur intramédullaire doivent parler par contre un tableau clinique irrégulier, l'apparition rapide de phénomènes inattendus (hémorragies surajoutées, lésions inflammatoires du tissu médullaire), d'un autre côté on y rencontre souvent un parcours lent, absence de stade névralgique, des douleurs des vertèbres, la dissociation de la sensibilité. Malaisé attire encore l'attention sur ce fait que nul de ces symptômes ne suffit par lui-même pour caractériser tel ou tel autre genre de tumeurs. Ce n'est que le développement de la maladie, le moment d'apparition et la durée des différents symptômes qui peuvent éclairer le diagnostic.

Stertz croit qu'un des symptômes les plus importants pour dépister la tumeur intramédullaire est le caractère ascendant ou descendant des phénomènes médullaires, puisqu'il correspond à la croissance graduelle de la tumeur le long de la moelle vers la région supérieure ou inférieure (le cerveau ou la queue du cheval). Il semble que les phénomènes bulbaires apparaissent plus souvent dans les cas de tumeurs intra-médullaires que dans ceux de tumeurs extra-médullaires (les cas de Schlesinger, Nonne, Fr. Schultze et d'autres). Pour montrer combien peu concluant est chacun de ces symptômes (pris à part),on peut citer le fait que même la douleur radiculaire (névralgique), symptôme caractéristique des tumeurs extra-médullaires, peut manquer tout à fait ou n'être qu'à peine marquée (Schultze, Oppenheim, Boetger-Krause, Quensel, Flatau-Sterling, Stertz et d'autres).

D'autre part les douleurs peuvent exister aussi dans les tumeurs intramédullaires (Hirschberg, Lachmann, Müller, Niemeyer, R. Sachs, Putnam-Warren, Rosenthal, Thielen, Saecker, Roux-Paviot, Gill et d'autres) ; ces douleurs sont même très intenses. Ainsi par exemple dans le cas de Glaser (angiosarcome central) sont apparues des fortes douleurs et des paresthésies pénibles. Les douleurs peuvent prendre la place dominante dans le tableau clinique. Dans un cas de Batten les douleurs ont duré 10 mois (tumeur intramédullaire).

Quant aux autres affections, il faut prendre en considération la sclérose en plaques, la carie vertébrale, la syringomyélie et la méningite spinale séreuse pour faire le diagnostic différentiel entre elles et les tumeurs des méninges.

La sclérose en plaques, dans la plupart des cas, ne présente pas de grandes difficultés pour être différenciée de la tumeur ; il faut pourtant avouer que quelquefois le diagnostic reste longtemps hésitant entre ces deux affections.

Cette difficulté augmenta surtout dans ces dernières années lorsqu'on reconnut d'une part que la sclérose en plaques peut affecter une forme tout à fait atypique et de l'autre que la tumeur méningée peut évoluer sans douleurs ou avec des douleurs minimes. Actuellement il est prouvé que la sclérose en plaques peut évoluer sans aucun phénomène céphalique (sans nystagmus, sans parole scandée) et sans tremblement intentionnel. Il existe donc un type franchement spinal de la sclérose en plaques. Outre cela on connait des cas où cette maladie avait le type Brown-Séquard (Bruns) ou s'accompagnait d'accès de très fortes douleurs. Nonne a décrit un cas de sclérose en plaques où les accès douloureux atteignaient une grande intensité ; il croit que dans des cas semblables les plaques très petites siègent dans le voisinage des racines postérieures. J'ai eu l'occasion d'observer quelquefois des cas de sclérose en plaques du type spinal exclusivement. Assez souvent alors j'hésitais longtemps pour le diagnostic définitif, et ce n'était que l'évolution ultérieure de la maladie qui m'assurait qu'il s'agissait bien de cette affection. Dans mon service aussi j'observai maintes fois la sclérose en plaques avec les paralysies d'un côté seulement. Dans un de ces cas la malade se plaignait de fortes douleurs dans la zone brachiale, et ces douleurs repoussaient au second plan le tableau de la sclérose. Dans un autre cas nous avons constaté une vertèbre dorsale douloureuse à la pression et à l'électrisation (le cathode). Ce phénomène nous a induit au début en erreur, et ce n'est que plus tard que d'autres symptômes nous ont indiqué qu'on avait affaire à la sclérose en plaques. Il faut encore ajouter que dans tous ces cas le fond de l'œil ne présentait aucune lésion, qu'on rencontre de temps en temps dans les stades initiaux de la sclérose en plaques. Dans tous ces cas il n'y a autre chose à faire que d'observer le malade pendant un temps assez long, même pendant quelques mois. Le diagnostic s'éclaircit ordinairement.

Nous voudrions pourtant souligner certains traits qui caractérisent la sclérose :

1° Tout d'abord l'évolution de la maladie ne progresse pas aussi rapidement que dans le cas de tumeur. Dans quelques cas la sclérose à marche chronique que nous avons pu observer les dernières années, l'état du malade pendant tout le temps de la maladie ne subissait pas ou presque pas de changements. Au commencement il semblait être grave (on pensait par conséquent à une tumeur), puis peu à peu cette gravité apparaissait bien moindre. Il est connu que les tumeurs méningées ont une marche oujours progressive, à part de courtes périodes de rémission.

2° Il est fort rare de voir des douleurs considérables dans la sclérose en plaques. Les plaintes des malades au début font penser qu'il s'agit de douleurs plus considérables qu'elles ne le sont en réalité. L'examen plus précis au cours de la maladie démontre que *les malades souffrent bien plus de différentes paresthésies que de vraies douleurs*. Ils se plaignent précisément de sensation de brûlure dans différentes parties du corps, assez souvent ils accusent une sensation étrange et pénible comme si un membre était gonflé et ne pouvait pas se placer dans sa gaine cutanée, une pesanteur des jambes, la faiblesse dans la région sacrée, un engourdissement des membres et des régions génitales, etc. De temps en temps les malades se plaignent de très fortes douleurs ressemblant à des tiraillements. Une de ces malades (qui avait de la sclérose en plaques du type médullaire) se plaignait de très fortes douleurs des bras, qui duraient des semaines entières. La malade comparait ces douleurs à des douleurs lancinantes. Les accès en général rappellent les douleurs arthritiques et subissent l'influence du mauvais temps.

3° La sclérose en plaques peut également provoquer l'anesthésie de certaines régions. Nous avons pu observer des cas où elle frappait une moitié du corps, par exemple le membre inférieur droit et le tronc au-dessus ou au-dessous du mamelon droit. *Nous n'avons jamais noté la transformation de cette hypoesthésie en une anesthésie complète*, comme c'est le cas assez souvent dans les stades avancés des tumeurs méningées. La sensibilité est le plus souvent affaiblie ; cet affaiblissement concerne la sensibilité douloureuse et thermique, beaucoup moins la tactile. Dans des cas rares nous avons pu noter le syndrome de Brown-Séquard.

4° Un point doit être souligné : pendant les accès de douleurs, les porteurs de tumeurs restent au lit de leur propre gré, tandis que nos malades atteints de la sclérose en plaques marchent et se promènent (même ceux qui souffrent de paresthésies et de douleurs) !

Dans un but diagnostique nous avons examiné le liquide céphalo-rachidien de malades atteints de sclérose en plaques, le résultat jusqu'à présent fut toujours négatif.

Une autre affection qui doit être prise en considération est la *carie vertébrale*. On réussit le plus souvent à dissimuler ces deux maladies. Les symptômes différentiels ont été indiqués plus haut. Nous voudrions ici préciser encore un point : c'est que dans la carie des vertèbres, on peut observer le syndrome de Brown-Séquard avec les douleurs radiculaires (Bruns). Boettiger a décrit un cas où le diagnostic de tumeur (les symptômes de Brown-Séquard et d'autres caractérisant la tumeur) fut mis à néant par l'opération : au cours de cette dernière, on constata la carie vertébrale et l'abcès comprimant la moelle épinière (jusqu'à ce moment le malade

ne présentait aucun signe de tuberculose). Bruns pense que les douleurs radiculaires de très longue durée (quelques années) ne se rencontrent pas dans la carie vertébrale. D'après Gowers les douleurs radiculaires sont très fortes dans la carie vertébrale ; d'autres symptômes sont bilatéraux dès le début de la maladie. Dans un de nos cas, observé très longtemps chez nous à l'hôpital, les douleurs persistèrent avec des intervalles pendant deux ans (l'autopsie démontra la carie sèche) (1).

Quant à la *syringomyélie*, elle peut présenter des difficultés pour le diagnostic différentiel quand elle est accompagnée par la pachyméningite (Oppenheim). Dans ces cas on peut rencontrer les symptômes radiculaires, la raideur de la colonne, les douleurs accompagnant les mouvements actifs, l'éternûment et la toux. On peut citer en faveur de la syringomyélie : les troubles vaso-moteurs et trophiques de la peau, des os et des articulations, les troubles sensitifs du type segmentaire avec dissociation de la sensibilité, les atrophies musculaires et la paralysie flasque (surtout dans les membres supérieurs), l'absence de symptômes radiculaires, surtout de la part des racines postérieures, l'absence de douleurs pénibles (excepté les cas où la pachyméningite s'ajoute à la syringomyélie). Oppenheim et Stertz font encore remarquer que le tableau clinique de la tumeur médullaire se complète grâce aux symptômes qui dépendent de l'affection de la moelle se propageant transversalement, tandis que, dans la syringomyélie, les lésions frappent la moelle longitudinalement.

Il faut encore rappeler une affection, la *méningite spinale séreuse*. Il y a toute une série de cas décrits par Oppenheim, Krause, Saenger, Bruns, K. Mendel, Montet, où l'opération seule démontra l'erreur du diagnostic. Dans un cas diagnostiqué « tumeur des méninges », l'opération faisait constater l'accumulation du liquide rachidien par suite d'une inflammation des méninges molles. De même dans un de mes cas, où la maladie présentait les caractères d'une tumeur médullaire (syndrome de Brown-Séquard), le malade fut opéré à Berlin, et la mort survint aussitôt après l'opération (le Xe cas du travail d'Oppenheim). La nature de cette maladie n'est pas encore élucidée. Krause est d'avis qu'il existe une relation entre cette affection et la carie osseuse. Oppenheim veut y voir une certaine analogie avec les kystes de la pie-mère décrits par Spiller-Musser et Martin. Schwartz, Schmidt et Schlesinger en ont décrit des cas également. En général cette question reste encore incertaine. Nous croyons que la tuberculose en est la cause le plus souvent. Nous savons que la tuberculose peut présenter des formes atypiques d'inflammation des mé-

(1) Ce cas fut décrit par le Dr Handelsman, *Des dégénérescences dans la moelle causées par la compression de la queue de cheval*, Medycyna, 1908.

ninges (1). Dernièrement Raymond et Alquier ont décrit des cas analogues d'inflammations des (2) méninges de nature tuberculeuse où manquaient toutefois les lésions typiques.

Nous ne nous arrêterons pas sur les autres affections médullaires, puisqu'elles n'offrent pas généralement de difficultés pour le diagnostic différentiel ; la méningo-myélite syphilitique, le tabes, la névrite, l'affection de différents systèmes combinés, les affections fonctionnelles. Il y a pourtant des cas de myélites transverses (Pfeifer) et d'arachnite tuberculeuse (Selberg) qui ont simulé la tumeur médullaire.

Il arrive encore qu'il y a *plusieurs tumeurs* dans la même moelle épinière, et alors le diagnostic est bien difficile. Il a été observé un cas où des tumeurs multiples n'ont présenté des symptômes que du côté de la queue de cheval (E. Cramer). Ce n'est que quand les tumeurs sont assez éloignées l'une de l'autre qu'on peut poser un diagnostic précis. Au cours des tumeurs diffuses (sarcomes, gommes) il y a une combinaison de symptômes cérébraux et médullaires. Tantôt les phénomènes cérébraux (l'amblyopie et l'amaurose le plus souvent dans la sarcomatose) ouvrent la scène, tantôt ce sont les phénomènes médullaires.

De tout ce qui précède nous voyons combien difficile reste encore le diagnostic des tumeurs méningées. Les neurologistes les plus éminents restent souvent indécis devant les cas difficiles. Comme exemple frappant sous ce rapport, nous pouvons mentionner celui décrit par Saenger où des médecins certainement expérimentés, comme Erb, Eisenlohr et Schultze, ne pouvaient pas se prononcer sur le point de savoir s'il s'agissait du tabes, de la syringomyélie, de la polynévrite ou de la tumeur. Oppenheim mentionne dans la description de son IX[e] cas qu'Erb ne pouvait pas se décider à choisir entre 5 diagnostics différents. Nous croyons pourtant que plus s'enrichissent nos matériaux cliniques, plus nous sera facilité le travail de diagnostic différentiel.

Comme résumé nous pouvons conclure que les symptômes les plus caractéristiques des tumeurs intravertébrales, et tout spécialement des tumeurs extramédullaires sont les douleurs très intenses et l'évolution graduelle toujours progressive de la maladie : troubles moteurs et sensitifs toujours croissants interrompus quelquefois par de courts intervalles.

Anatomie pathologique.

Nous passons maintenant à l'anatomie pathologique des tumeurs extra-

(1) Voir le travail de Gougerot, *Tuberculoses histologiquement atypiques ou bacilloses non folliculaires*. Encéphale, 1908, n[os] 11 et suiv.

(2) Raymond et Alquier, *Méningo-encéphalite tuberculeuse en plaques*. Encéphale, 1909, n° 15.

N° d'ordre et n° de la coupe	NATURE DE LA TUMEUR	LOCALISATION DE LA TUMEUR	DIMENSIONS DE LA TUMEUR	LÉSIONS HISTOPATHOLOGIQUES A L'ENDROIT COMPRIMÉ	LÉSIONS EN DEHORS DE L'ENDROIT COMPRIMÉ	DÉGÉNÉRESCENCES SECONDAIRES
XIV	?	VIII[e] vertèbre dorsale.	Longueur. 1,5 Largeur. 1,0 Epaisseur. 0,6	Dans la région de la tumeur la lésion était tellement prononcée qu'il était impossible de distinguer la substance blanche de la grise. On aperçoit un mélange désordonné de ces deux tissus et une multitude d'hémorrhagies récentes. Absence de cellules nerveuses.	Au-dessous de la tumeur, des hémorragies dans la moelle lombo-sacrée. Absence de cellules nerveuses. Au-dessus de la tumeur, la substance grise reprend peu à peu sa forme habituelle. Dans la moelle dorsale supérieure, des foyers criblés surtout à la périphérie (dans les cordons latéraux principalement).	Fraîches dégénérescences secondaires (probablement à la suite des lésions causées par l'opération).
XV	Fibro-sarcome myxomateux.	Région de la VI racine dorsale (du côté droit).	Longueur. 1,35 Largeur. 0,9 Epaisseur. 0,7	La tumeur s'est creusé un lit dans la moelle et l'a refoulée vers le côté gauche. Moelle bien amincie. A l'endroit comprimé, augmentation des vaisseaux sanguins dilatés et des fibres nerveuses dégénérées (gaines de myéline gonflées et dégénérées, cylindraxes gonflés, lacunes, aspect criblé). Lésions au maximum dans le cordon latéral droit, moindres dans les postérieurs et le latéral gauche. Antérieurs presque intacts. Veines épidurales dilatées. Absence de lésions inflammatoires, de phénomènes de stase lymphatique.	Les lésions disparaissent très vite à mesure qu'on s'éloigne du maximum de compression.	Les dégénérescences secondaire très faibles, s'épuisent vite.
XVI	Fibro-sarcome psammeux.	Région du VII-VIII segment dorsal du côté gauche.	Longueur environ. 2,0 Epaisseur. 1,0	La moelle ressemble à un mince ruban. A l'endroit le plus comprimé, moelle tellement modifiée qu'il était difficile de s'orienter dans la configuration de la coupe. Moitié adhérente à la tumeur (gauche) plus lésée. Vaisseaux dilatés, leur nombre augmenté. Pas de lésions inflammatoires, pas de dilatations des espaces lymphatiques. Même à l'endroit le plus comprimé on constatait des cellules nerveuses (quoique peu nombreuses et modifiées). Cylindraxes conservés, fortement modifiés.	Les lésions disparaissent très vite à mesure qu'on s'éloigne du maximum de compression. Dans le VI[e] segment dorsal un foyer de lésion dans le cordon latéral gauche et une raréfaction des fibres à la périphérie du cordon postérieur gauche. Dans le II[e] segment lombaire la substance grise est entourée d'un liseré plus clair, le fond des cordons antérieurs a une structure alvéolaire.	Une faible dégénérescence descendante dans le cordon pyramidal latéral gauche.
XVII	Endothéliome.	Région des VI[e] VII[e] racines cervicales (surface antéro-latérale de la moitié gauche de la moelle).	Longueur. 2,1 Largeur. 1,3 Epaisseur. 1,5	La moelle est comprimée et refoulée à droite. Au niveau de la VII[e] racine cervicale la moelle simule un mince ruban. La configuration interne à ce niveau est très modifiée (on ne peut pas distinguer la substance blanche et la grise dans la moitié gauche de la moelle). Cellules nerveuses atrophiées. Nombre de vaisseaux augmenté. Racines en général bien conservées (du côté gauche une faible démyélinisation). Méninges intactes Pas de lésions inflammatoires.	Les lésions disparaissent vite à mesure qu'on s'éloigne de l'endroit du maximum de compression. Au niveau du VI[e] segment cervical la substance grise conserve bien sa figure habituelle (cloisons épaissies, espaces périvasculaires dilatés). Au-dessous et au-dessus de la tumeur les vaisseaux sont dilatés.	Dégénérescence descendante de la voie pyramidale gauche latérale. Le cordon latéral gauche (en descendant) est rétréci en totalité dans la région dorsale, lombaire et sacrée. En haut, dans le II[e] segment cervical, une légère dégénérescence des cordons postérieurs (au niveau du IV[e] segment on ne la voit pas).
XVIII	Neuro-fibro-angiome caverneux.	Région des X-XII segments dorsaux et en partie du I[er] lombaire (en arrière et du côté de la moitié gauche de la moelle).	Longueur. 3,5 Largeur. 1,3 Epaisseur. 0,85	La moelle est aplatie (dimensions, 0,1 ; 0,3). La tumeur part de la racine postérieure gauche. La dégénérescence siège principalement dans les cordons postérieurs et dans le latéral gauche. Les cordons antérieurs sont mieux conservés. Les lésions proviennent uniquement de la compression. Nulle part de trace de l'inflammation. Vaisseaux dilatés. Cloisons épaissies. Les racines adhérentes à la tumeur, dégénérées, d'autres beaucoup moins modifiées.	Les lésions disparaissent vite à mesure qu'on s'éloigne du maximum de compression.	Dégénérescence ascendante et descendante bien accentuée (l'ascendante plus marquée).
XIX	Sarcome.	Région de la VI[e] racine cervicale jusqu'à la I[re] dorsale.		La lésion principale siège dans le 1[er] segment dorsal sous forme de deux foyers criblés d'alvéoles à la périphérie de deux cordons latéraux, en outre des petits foyers dans le cordon latéral droit (Près de la substance grise). Les méninges restent intactes.	Dans le III[e] segment cervical un foyer criblé dans le cordon latéral gauche, un second dans le cordon postérieur non loin de la commissure. En dehors de ceux-ci, des foyers au coin, pénétrant vers la profondeur de la moelle.	Une légère dégénérescence ascendante dans les deux cordons postérieurs. En descendant on ne voit pas de dégénérescence secondaire dans la région dorsale, on voit par contre une faible dégénérescence du cordon pyramidal latéral dans la moelle lombo-sacrée (Marchi).

médullaires (spécialement des tumeurs méningées) et nous joignons une table démontrant le résultat de nos observations personnelles.

Eh bien, à part notre XIX[e] observation où les masses néoplasiques entouraient la moelle sans la déformer, partout ailleurs la moelle a subi une déformation. Elle était le plus souvent comprimée, aplatie, refoulée vers un côté. Quelquefois cet aplatissement était tellement prononcé que la moelle ressemblait à un ruban.

Les lésions du tissu nerveux vues sous le microscope peuvent se diviser en trois catégories : 1° celles produites à l'endroit de compression, c'est-à-dire au niveau de la tumeur ; 2° les foyers en dehors de la compression; 3° les dégénérescences secondaires ascendantes et descendantes.

Quant aux lésions qu'on observe à l'endroit même de compression, la configuration de la moelle y présentait des modifications. Parfois (obs. XVI, XVII) les lésions sont tellement prononcées qu'il est fort difficile de distinguer la substance blanche de la grise (et cela de deux côtés ou du côté de la tumeur seulement). Dans d'autres cas (obs. XVIII) ces lésions étaient moins prononcées et la distinction des deux substances était possible.

Il semble que cette différence dépend moins de la longueur de la tumeur que de son épaisseur. Dans la XVII[e] observation par exemple où la déformation de la configuration interne fut la plus prononcée, les dimensions de la tumeur étaient 2. 1 ; 1. 3 ; 1. 5 (la longueur, la largeur, l'épaisseur), dans la XVIII[e] observation où la configuration interne était partout plus ou moins bien conservée, ces dimensions étaient 3. 5 ; 1. 3 ; 0. 85.

Mais cette différence peut encore provenir d'autres causes : de la durée de la maladie, de la nature de la tumeur, du caractère individuel du malade, de la résistance du tissu nerveux, etc.

Les lésions histologiques observées le plus souvent dans les cas précités consistaient en formation de foyers irréguliers, mal délimités avec une raréfaction des fibres. Ces foyers se rencontraient surtout dans les cordons postéro-latéraux. Les cordons antérieurs étaient très peu lésés ou même pas du tout. Cela dépend probablement de la localisation des tumeurs (elles siègent principalement sur les côtés et en arrière de la moelle). Les lésions étaient surtout prononcées du côté de la tumeur, c'est-à-dire où le tissu reste en contact avec le néoplasme, et beaucoup moindres du côté opposé. Les foyers de lésion réalisaient le type alvéolaire. On y voyait le gonflement des gaines de myéline, leur déformation, leur désagrégation et atrophie ; le gonflement et la déformation des cylindraxes, la déformation et la disparition des cellules nerveuses. Par suite de ces

lésions on voyait des alvéoles plus ou moins vides apparaissant au sein du tissu névroglique.

Les vaisseaux étaient dilatés (aussi bien dans la moelle que dans les méninges). Leurs parois n'étaient pas modifiées considérablement. Les espaces lymphatiques (périvasculaires et cellulaires) ne montraient pas de modifications. La névroglie ne proliférait pas. Les racines étaient bien conservées, sans lésions un peu profondes. Les racines dans le voisinage de la tumeur étaient légèrement modifiées ; du côté opposé, les racines étaient intactes ou à peine démyélinisées.

Méninges sans lésions évidentes, avec vaisseaux dilatés.

Il faut tout spécialement insister sur ce fait *qu'on n'observait nulle part de lésions inflammatoires proprement dites et que les espaces lymphatiques ne présentaient pas de lésions prononcées.*

Une attention toute spéciale doit être portée sur notre XIV• observation. On y constatait au niveau de la tumeur une masse difforme, mélange de substance blanche et grise, avec des hémorragies multiples au lieu de la figure habituelle. Il faut supposer que cette lésion fut produite artificiellement (une hémorragie pendant ou après l'opération se faisant au sein du tissu nerveux ramolli).

Un fait nous paraissait assez étrange, à savoir que dans certains cas, malgré une déformation extraordinaire de toute la coupe (comp. Fig. 15 dans la XVI• obs.), les cellules nerveuses et les cylindraxes (quoique un peu modifiés) étaient conservés. *Ce qui nous démontre, semble-t-il, que le tissu médullaire comprimé par la tumeur conserve une grande capacité de reconstitution.*

Il peut arriver que la moitié de la moelle n'adhérant pas à la tumeur soit plus lésée que celle du côté opposé.

Quant aux tumeurs diffuses, tout spécialement la sarcomatose, elles frappent quelquefois les méninges exclusivement sans pénétrer dans le tissu nerveux ou en n'y pénétrant qu'à faible degré (Westphal, Busch, Nonne, Pasteur). Dans d'autres cas la moelle peut être à tel point envahie par le néoplasme qu'il n'en reste qu'une mince zone du tissu normal (R. Schulz). Dans des cas exceptionnels les masses sarcomateuses en même temps que les racines médullaires passent *en dehors* du canal rachidien (Quensel, Orlawski).

Si nous nous arrêtons maintenant sur les lésions situées en dehors de l'endroit comprimé, nous devons constater que la moelle épinière se débarrasse vite de l'influence de la tumeur. *La configuration interne de la moelle devient normale déjà au niveau du pôle supérieur et inférieur de la tumeur.* Microscopiquement on pouvait constater une plus riche vascularisation de la moelle au-dessous et au-dessus de la tumeur. Dans les

régions assez éloignées de la tumeur, des lésions un peu prononcées étaient rares. Dans notre XIX[e] observation par exemple (le sarcome de la région cervicale inférieure et dorsale) on constatait au niveau du III[e] segment cervical un foyer alvéolaire dans le cordon latéral gauche et dans les cordons postérieurs non loin de la commissure ; en plus un foyer en coin allant de la périphérie vers la profondeur. Ce n'est que dans la XIV[e] observation (tumeur au niveau de la VIII[e] vertèbre dorsale) qu'on voyait des hémorragies le long de toute la moelle lombo-sacrée (avec disparition complète des cellules nerveuses), et en allant vers le haut, la configuration normale de la moelle apparaissait très lentement et graduellement. Ce cas prend une place à part puisqu'il faut supposer qu'il s'agissait là d'un traumatisme produit pendant l'opération ou d'une hématomyélie consécutive. Un cas analogue est décrit par Bruns, qui croit également que les hémorragies peuvent résulter de l'emploi trop énergique du marteau et de la gouge au cours de l'opération.

Certains neurologistes, tels que Bielschovsky par exemple ont constaté qu'à l'endroit comprimé et dans son voisinage se forment des cavernes à la suite des troubles circulatoires et des hémorragies. Bielschovsky mentionne des observations analogues dues à Dinkler, Müller, etc. Nous n'avons pas constaté de cavernes pareilles.

Enfin *les dégénérescences secondaires frappent par leur développement minime.* A part l'observation XVIII où elles étaient bien prononcées, dans toutes les autres elles n'étaient qu'ébauchées, quelquefois uniquement du côté de la tumeur dans une direction seulement, ou plus fortes dans un sens que dans l'autre, s'épuisant vite, etc. Sous ce rapport l'observation XVI est bien caractéristique ; là, malgré une énorme déformation de la moelle, la dégénérescence descendante fut assez faible dans la voie pyramidale latérale gauche, tandis que l'ascendante n'y était pas du tout.

Gowers également attire l'attention sur le fait que la dégénérescence secondaire est souvent plus faible qu'on ne pouvait le supposer, en se basant sur les lésions très prononcées au niveau de la tumeur.

Ce fait indique également que la moelle possède une grande faculté de reconstitution malgré une compression prolongée produite par la tumeur.

En outre, il faut encore mentionner que dans deux cas la dégénérescence secondaire n'était visible qu'à une certaine distance de la tumeur. Dans le XVII[e] cas (tumeur dans la région cervicale inférieure) on pouvait constater la dégénérescence ascendante au niveau du II[e] segment cervical, tandis qu'au niveau du IV[e] elle était absente. Dans le XIX[e] cas (tumeur siégeant au niveau de la moelle cervicale inférieure et dorsale supérieure) on pouvait constater une dégénérescence descendante dans les cordons

pyramidaux latéraux de la moelle lombo-sacrée, tandis qu'elle n'était pas visible dans la moelle dorsale ! Ces faits sont analogues à ceux décrits dans le chapitre II.

Quant à la pathogénèse de ces lésions produites par la compression, nous l'avons déjà exposée dans le chapitre II. Nous l'avons aussi décrite dans un travail commun avec le Dr Sterling. Nous y concluons, en nous basant sur les examens personnels et ceux de Kahler, Schmaus, Ziegler et d'autres que *les lésions histo-pathologiques, dans ce qu'on appelle la myélite par compression, naissent par suite des troubles circulatoires, les stases, provoquées par les causes mécaniques principalement.*

Le présent travail nous permet de conclure que, dans les tumeurs méningées spécialement, les causes précitées agissent presque exclusivement. Comment agit cette cause mécanique et quels sont ses degrés ? On n'a pas encore élucidé suffisamment ces deux points. On ne peut le faire qu'au moyen d'expériences. Il faut supposer qu'au début il se produit de l'œdème du tissu avec une dilatation des espaces lymphatiques. Les produits de la stase exercent une mauvaise influence sur les éléments du tissu nerveux et constituent une des causes qui modifient le tissu nerveux. Le phénomène d'œdème disparaît peu à peu, ce qui explique pourquoi nous ne l'avons pas constaté dans nos cas.

A côté de cette stase, on doit accorder un grand rôle : 1° à la compression mécanique immédiate de la moelle ; 2° aux lésions secondaires, c'est-à-dire produites par la compression des vaisseaux sanguins.

La compression immédiate exercée sur le tissu nerveux provoque sans doute des lésions prononcées. La meilleure preuve en est que les plus grandes lésions correspondent à la région la plus comprimée. Il est fort difficile de supposer que d'autres agents y jouent un rôle.

La compression des vaisseaux sanguins a une grande importance ; ce fait est rendu bien évident par les nombreuses stases sanguines qu'on constate non seulement dans le tissu nerveux, mais aussi au sein des méninges molles et dures. Certains neurologistes, comme Bielschovsky, attribuent une importance spéciale à la stase veineuse dans la provenance des lésions par compression.

En tout cas il est maintenant hors de doute que les lésions de la moelle provoquées par la compression de cet organe par les tumeurs (méningées), résultent de causes mécaniques. Le processus inflammatoire n'y intervient pas du tout, ou, dans des cas exceptionnels, joue un rôle secondaire. Cette absence de lésions inflammatoires qui détruisent ordinairement le tissu nerveux constitue la principale condition de la restitution de la moelle et de ses fonctions. Cette restitution est possible encore dans les cas où la compression est très profonde, c'est

ce que nous prouve la persistance d'éléments délicats comme sont les cellules nerveuses et l'absence de dégénérescences secondaires. En effet, même au niveau du maximum de compression exercée par la tumeur, les cellules nerveuses ne disparaissent pas complètement et la dégénérescence secondaire n'existe pas du tout ou n'est que très faible.

Heilbronner a bien raison de se demander si l'existence d'une dégénérescence secondaire parle contre la possibilité de la restitution des fonctions de la moelle après l'opération ? Nous croyons qu'en tout cas la constatation de cette dégénérescence par la méthode de Marchi n'est pas suffisante pour répondre par la négative. Quant aux dégénérescences plus anciennes décelées par la méthode de Weigert, nous croyons qu'elles aussi ne constituent pas une preuve indéniable que la fibre nerveuse a perdu sa conductibilité. Maintes fois nous avons pu nous persuader que les cylindraxes quoique changés persistaient à l'endroit comprimé où la méthode Weigert démontrait une dégénérescence.

D'un autre côté il faut se rappeler le fait suivant : *les lésions histologiques peuvent manquer presque complètement à l'endroit comprimé tandis que les symptômes cliniques sont très prononcés.* Ce fait est souligné tout spécialement par Nageotte et Riche dans le nouveau *Manuel d'histologie et de pathologie* de Cornil et Ranvier. Grâce aux expériences du Dr Bornstein (elles étaient faites dans notre service, les résultats n'en sont pas encore publiés : on introduisait des corps s'imbibant facilement — des laminaires — dans l'espace séparant la moelle de la colonne vertébrale), nous avons acquis la conviction que la paralysie intervient au moment où on ne peut encore supposer l'existence de lésions profondes.

(*A suivre*)



Phot. Waléry

LE PROFESSEUR F. RAYMOND

(1844-1910)

MASSON ET Cie, Éditeurs

Le Professeur F. RAYMOND
(1844-1910)

La *Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière* est frappée par un nouveau deuil.

Le professeur F. Raymond est mort, le 28 septembre dernier, à La Planche d'Andillé, en Poitou, où il avait coutume de passer ses vacances, à la veille du jour où il comptait reprendre son service de la Salpêtrière, Il était âgé de 66 ans.

Après Joffroy, mort le 24 novembre 1908, après Brissaud, si prématurément emporté le 19 décembre 1909, la disparition du professeur F. Raymond creuse un nouveau vide dans la phalange de neurologistes qu'avait su recruter Charcot.

Le professeur Fulgence Raymond était d'origine modeste. Il eut le très grand mérite de conquérir, par sa seule assiduité studieuse, les titres et les honneurs dont il fut comblé.

Né le 29 septembre 1844, à St-Christophe (Indre-et-Loire), en 1861, il entra comme élève à l'Ecole d'Alfort. Il en sortit quatre ans plus tard comme vétérinaire de l'armée à Saumur. Une place de chef de travaux d'anatomie et de physiologie étant devenue vacante à Alfort il obtint cette place au concours.

Mais il caressait un rêve : la médecine des bêtes lui semblait un art inférieur ; il aspirait à devenir médecin des hommes. Pour cela, il lui fallait compléter son instruction première, apprendre le latin, le grec, faire ses humanités, passer enfin ses deux baccalauréats..... Or, il avait vingt-trois ans, était déjà chef de famille, et peu fortuné.

A force d'opiniâtreté, et grâce à une mémoire exceptionnelle, il remporta cette victoire, la plus méritoire peut-être de toute sa carrière. Il fut nommé bachelier et put s'inscrire à la Faculté de médecine. Dès lors, il franchit rapidement toutes les étapes : externe des hôpitaux en 1870, interne en 1871, médaille d'or en 1875, chef de clinique en 1877, médecin des Hôpitaux l'année suivante, enfin agrégé en 1880. L'ancien écolier de

St-Christophe eût pu s'enorgueillir d'avoir conquis tous ses grades, au prix de son seul labeur. Il n'en tirait pas vanité, et même il éprouvait quelque gêne s'il était fait allusion à ses premiers débuts dans la médecine vétérinaire.

F. Raymond fut successivement médecin de l'Hospice d'Ivry, puis de l'Hôpital St-Antoine ; il était à Lariboisière en 1893, lorsque survint la disparition soudaine de Charcot.

La chaire de Clinique des maladies du système nerveux, à la Salpêtrière, étant devenue vacante, Brissaud fut chargé de la suppléance pendant un an. On sait quelles brillantes leçons il y professa.

L'année suivante, lorsque la Faculté eut à désigner un titulaire, son choix s'arrêta sur F. Raymond. On a dit que Charcot mourant avait lui-même désigné son successeur. Charcot, mort inopinément au cours d'un voyage en Morvan, n'a pas pu faire alors cette sorte de testament scientifique ; mais il est vrai que parmi les élèves de Charcot, F. Raymond se trouvait tout naturellement désigné pour le remplacer, selon les droits traditionnels d'ancienneté qui prévalent à la Faculté de médecine.

Succéder à Charcot dans cette chaire de la Salpêtrière dont le prestige était mondial, c'était assumer une tâche lourde et périlleuse. Autant par sa modestie que par ses libéralités, et par des efforts laborieux continués sans défaillance, le professeur F. Raymond s'est évertué jusqu'à ses derniers jours à justifier le choix de ses collègues.

Grâce à lui, l'enseignement des maladies nerveuses s'est poursuivi pendant quinze années à la Salpêtrière avec une régularité digne d'éloges.

Dès avant son entrée à la Salpêtrière, F. Raymond avait publié une série de travaux sur les maladies nerveuses, notamment sa thèse de doctorat (1876) : *Etude anatomique, physiologique et clinique de l'hémichorée, de l'hémianesthésie et des tremblements symptomatiques*. On lui doit aussi plusieurs études sur les localisations cérébrales et bulbaires, en particulier sur le *Noyau du facial*, en collaboration avec Mathias Duval, sur *l'Hypoglosse*, en collaboration avec Arthaud.

Il avait consacré aux *Atrophies musculaires* une série de conférences faites à la Faculté de médecine, en 1887. Le volume qui les réunit eut un légitime succès, avant que se fût modifiée la conception des amyotrophies.

F. Raymond a publié avec Pierre Janet plusieurs volumes, *Névroses et idées fixes*, *Obsessions et psychasthénie*, qui renferment de curieuses observations psycho pathologiques. Enfin ses *Cliniques* de la Salpêtrière ont été réunies en plusieurs volumes où sont amassés d'importants documents cliniques, anatomiques et bibliographiques.

En prenant possession de la chaire de clinique des maladies du système

nerveux, le professeur F. Raymond a tenu à apporter son bienveillant appui à l'une des fondations de son maître Charcot, la *Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière*. Celle-ci n'a garde de l'oublier. On retrouvera dans la collection de ce recueil, d'intéressants travaux parus sous son nom, tels que : *Hématomyélie du cône terminal*, *Paralysie bilatérale du deltoïde par élongation des deux nerfs circonflexes*. Une belle étude d'ensemble *Sur les affections de la queue de cheval*. *Un cas d'ophtalmoplégie*, *Syringomyélie avec anesthésie totale*, *Syndrome de Brown-Séquard*, *Un cas de tumeur du cervelet*, *Polynévrite et poliomyélite*, *Les affections de la queue de cheval et du segment inférieur de la moelle*. Plusieurs articles sur *les tics*, *les spasmes* et *la psychasthénie*, en collaboration avec P. Janet, sur la *Maladie de Parkinson*, l'*Hérédo-ataxie cerébelleuse* etc. Enfin, dans ces dernières années, grâce à la collaboration des élèves du professeur Raymond, Cestan, Alquier, Claude, Lejonne, Babonneix, Rose, Gougerot, etc., une série d'études sur *La myopathie pseudo-hypertrophique*, la *Syringomyélie*, le *Rhumatisme chronique vertébral*, la *Paralysie pseudo-bulbaire*, la *Gangrène des extrémités*, etc., ont également paru dans la *Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière*.

Le professeur F. Raymond fut l'un des fondateurs de la Société de Neurologie de Paris, en 1899. A chaque séance, il faisait présenter plusieurs malades de sa clinique et les meilleurs travaux de son laboratoire.

Membre de l'Académie de médecine depuis 1895, il avait été nommé en 1908 docteur de l'Université d'Oxford. Il était commandeur de la Légion d'Honneur.

Dans ses leçons cliniques, le professeur F. Raymond apportait une conscience assidue. Travailleur exemplaire, il sut s'entourer de travailleurs qui lui livraient les fruits de leurs examens anatomo-cliniques et de leurs recherches bibliographiques. Il savait les mettre à profit, grâce aux ressources inépuisables de sa mémoire. Sans brillantes qualités oratoires, il avait cependant dans son discours de la chaleur et de la persuasion ; la simplicité même de son langage, comme aussi celle de ses écrits, ont certainement facilité aux débutants la compréhension de la neurologie. Enfin, il dépensait tant d'affabilité en professant, que son auditoire lui témoignait en retour une respectueuse sympathie.

Le professeur Raymond s'est efforcé de suivre la méthode clinique illustrée par Charcot ; il y est resté fidèle dans ses *Leçons du mardi* : le défilé des malades de la consultation de la Salpêtrière sera toujours un merveilleux moyen d'enseigner la pathologie en action.

A la vérité, il fut conduit à modifier la manière de son maître. Ayant moins d'autorité et plus de circonspection, il n'a pas été tenté de professer une nosographie schématique, dans laquelle, il faut le reconnaître, la pré-

cision n'est souvent qu'apparente. D'ailleurs, après l'absolutisme de Charcot, une réaction était inévitable : en clinique, comme dans toutes les sciences biologiques, les divisions purement conventionnelles, n'ont qu'une valeur éphémère. Mais, si Charcot a pu pécher par excès de schématisation, on peut se demander si l'œuvre de son successeur ne sera pas jugée trop éclectique. Il s'est fait l'écho consciencieux de toutes les opinions, exposant les idées de chacun avec une impartialité louable mais ne s'aventurant jamais à conclure. De là, un enseignement, abondamment documenté, quelque peu flottant, où l'on peut puiser maints renseignements utiles, mais où l'absence de grandes lignes laisse transparaître une incertitude qui décourage un peu. Ainsi, grâce à leurs natures essentiellement différentes, le maître et l'élève ont fait évoluer l'étude de la neurologie dans deux sens diamètralement opposés. L'avenir fera connaître celle de ces deux manières qui aura porté les meilleurs fruits.

De son ascendance rurale, le professeur F. Raymond avait reçu en héritage une grande simplicité d'allures, un peu d'hésitation et de timidité, et aussi cette bonhomie souriante qui n'exclut pas la circonspection, mais surtout l'habitude du patient effort journalier, l'esprit de prévoyance et une extrême modération.

Son accueil était toujours affable ; il trouvait pour chacun une parole flatteuse et se laissait aller volontiers à prodiguer les promesses. On eût dit que, favorisé au delà de ses espérances, il cherchait à s'en excuser par une amabilité intarissable. Au vrai, il souhaitait qu'on fût agréablement impressionné par son-sans façons bienveillant. Et, sincèrement, il désirait qu'on l'aimât, redoutant même de se faire craindre.

La lutte par le travail ne l'effraya jamais ; mais il avait une grande appréhension de la dispute. S'il ne défendait pas très énergiquement ses idées, c'est qu'il était, de nature, enclin à la conciliation, et que, par modestie, il doutait facilement de lui-même.

Sa vie est un exemple de labeur persévérant allié à une aménité sans défaillance.

HENRY MEIGE.

Imp. J. Thevenot, Saint-Dizier (Haute-Marne).

Le gérant : P. BOUCHEZ.

CONTRIBUTION CLINIQUE ET ANATOMO-PATHOLOGIQUE A L'ÉTUDE DE L'APHASIE CHEZ LES GAUCHERS

PAR

G. MINGAZZINI,

Professeur de Neuropathologie à l'Université Royale de Rome.

Ce n'est pas ici le lieu de s'étendre sur les arguments fournis par l'étude de la pathologie infantile et du cerveau des adultes aphasiques pour démontrer comment, chez les gauchers, les circonvolutions cérébrales du langage, quand elles sont lésées à droite produisent, le plus souvent sinon toujours, des troubles semblables à ceux qui s'observent chez les droitiers, lorsque les circonvolutions correspondantes de gauche présentent des lésions (1). — Mais, à ma connaissance du moins, personne jusqu'ici n'a étudié, au moyen de coupes sériées, les lésions qu'on rencontre dans les hémisphères cérébraux d'individus gauchers atteints d'aphasie sensorielle. Voilà pourquoi ayant eu, il y a environ deux ans, l'occasion d'étudier, *intra vitam*, les troubles aphasiques d'un gaucher, mort dans la suite, j'ai examiné les hémisphères cérébraux de ce sujet, en les coupant par séries horizontales et en les colorant avec l'hématoxyline (2).

Je résume d'abord l'histoire clinique :

D'Auria Pasquale, 60 ans ; sait lire et écrire ; a toujours été gaucher ; a souffert de blennorrhagie et d'ulcères simples.

Le 4 *février* 1907, tandis qu'il était alité, à l'hôpital, et que l'infirmier lui présentait du bouillon, il tombe tout à coup dans un état de confusion mentale. Le médecin appelé constate que la moitié gauche du corps est complètement paralysée. Au bout de quelques instants, le malade revient à lui et commence à exécuter quelques mouvements avec le membre supérieur gauche, consistant en flexion limitée et extension de l'avant-bras.

L'examen objectif relève ce qui suit : tous les autres mouvements de la moitié gauche du corps sont impossibles ; ceux de la moitié droite sont normaux ; langue légèrement déviée à droite. Le chatouillement de la plante du pied gauche a pour résultat la flexion dorsale du gros orteil.

(1) Cfr. à ce sujet : BASTIAN, *Aphasia and other speech defects*, London, 1898.

(2) J'ai rapporté brièvement ce cas, avec présentation de préparations anatomiques, au deuxième Congrès des neurologistes italiens, tenu à Gênes le 23 octobre 1909.

A droite, on observe une tendance à la flexion dorsale du gros orteil, avec flexion plantaire des autres doigts. Les rotuliens sont plus vifs et plus prompts à gauche. Les pupilles réagissent promptement à la lumière et à l'accommodation.

Etat, le 5 *février* 1907. — La parésie de la moitié gauche du corps a un peu diminué. Les mouvements du membre supérieur gauche restent très limités ; le malade réussit à soulever un peu le membre entier au-dessus du plan du lit. Il parvient aussi à ployer la jambe gauche sans pourtant soulever le talon. Tous les autres mouvements sont impossibles.

Le malade ne réussit à articuler aucune parole ; parfois seulement il émet des sons inarticulés ; mais il comprend beaucoup de commandements.

Etat, le 26 *février* 1907. — Rien du côté des mouvements passifs et actifs du facial et des membres du côté droit. Les mouvements volontaires dans le membre supérieur gauche sont presque tous impossibles. Le malade, pour le soulever, s'aide de la main droite. Il réussit à soulever le membre inférieur gauche au-dessus du lit, jusqu'à la hauteur d'environ 20 centimètres ; le facial de gauche est totalement paralysé. Le patient pleure facilement. Il comprend bien les questions élémentaires qui lui sont adressées ; mais, dans les tentatives qu'il fait pour parler, il n'émet que des sons inarticulés.

6 *mars* 1907. — La parésie du facial inférieur gauche persiste. La contraction de la fissure palpébrale est plus complète à droite qu'à gauche. Mouvements volontaires du membre supérieur gauche très limités ; forte résistance à tous les mouvements passifs. Le malade est capable de soulever un peu le membre inférieur gauche. Le membre inférieur présente une faible résistance aux mouvements passifs.

Réflexe rotulien plus marqué à gauche qu'à droite. Pas de clonus du pied, ni de la rotule. Si l'on chatouille à gauche la plante du pied vers le milieu, on observe quelquefois le symptôme de Babinski. Le réflexe bicipital de gauche est vif. Les réflexes tendineux supérieurs sont absents à droite.

Vu la tension du ventre, on ne peut explorer les réflexes épigastriques et abdominaux. Le réflexe crémastérien est aboli à gauche.

Le malade ne répond à aucune question et fait comprendre par gestes qu'il ne peut parler. Il n'est pas capable de dire les noms des divers objets qu'on lui montre, ni de répéter aucune parole.

Etat, le 28 *mars* 1907. — Rien du côté de l'oculomotion. Dans l'acte de grincer des dents, le pli labial droit est un peu plus prononcé qu'à gauche. La langue, tirée hors de la bouche, tend à dévier vers la gauche. Rien d'anormal pour les mouvements actifs et passifs des membres du côté droit dont la force musculaire est bien conservée. Les réflexes rotuliens sont légèrement augmentés à gauche ; des deux côtés, on note l'absence des réflexes tendineux supérieurs.

Membre supérieur gauche. Le dos de la main et des doigts de ce membre se montre œdématié. Il ne présente aucune attitude vicieuse et n'oppose aucune résistance aux mouvements passifs. Le malade est incapable d'accomplir un mouvement actif quelconque avec quelque segment que ce soit de ce membre ; il réussit seulement à le soulever *in toto* au-dessus du plan du lit.

Membre inférieur gauche. Le patient ne présente aucune espèce de troubles trophiques ni d'attitudes vicieuses ; aucune résistance aux mouvements passifs. Quant aux mouvements actifs, il réussit à exécuter la flexion initiale de la cuisse sur le bassin, et de la jambe sur la cuisse. On ne peut fournir d'indications précises sur la façon dont se comporte la sensibilité, à cause des conditions mentales du malade. Miction et défécation normales.

Examen du langage.

Demandes	Réponses
Come ti chiami ? (Comment t'appelles-tu ?)	*Dabno.*
Dove sei nato ? (Où es-tu né ?)	*Coroformio.*
Quanti anni hai ? (Quel âge as-tu ?)	*Sessantacinque* (65).
Apri la bocca. (Ouvre la bouche.)	Le malade grince des dents.
Alza il braccio destro. (Lève le bras droit.)	Il exécute le mouvement.
Levati il berretto. (Ote ton bonnet.)	Il ne comprend pas l'ordre.
Toccati l'orecchio con la mano. (Touche-toi l'oreille avec la main.)	Il exécute l'ordre.
Tocca il cuscino. (Touche l'oreiller.)	Il se touche l'oreille.
Toccati la fronte. (Touche-toi le front.)	Il exécute l'ordre.

En général, le malade comprend la plus grande partie des ordres élémentaires qu'on lui donne.

Come ti chiami ? (Comment t'appelles-tu ?)	*Pascole.*
Quanti anni hai ? (Quel âge as-tu ?)	*Sessantadue* (62).
Dove ti trovi ? (Où te trouves-tu ?)	*Sor...sor—si...si...si...*
Di che paese sei ? (De quel pays est-tu ?)	*Sono* (Je suis).

Langage répété.

Le patient est prié de répéter les paroles suivantes :

Testa (tête).	*Sesta.*
Roma (Rome).	*Si...si...si...*
Gamba (jambe).	*Si...si...si...*

Sur l'invitation qui lui est faite de nommer quelques objets, la malade se comporte de la manière suivante :

Objet présenté.	Réponses.
Un lapis (un crayon).	*Se...si...se...Serbe.*
Un berretto (une casquette).	*Coppolella.*
Una catena (une chaîne).	*Catana.*
Una moneta di oro (une pièce d'or).	*Ori.*

1er *avril* 1907. — Nouvel examen du langage.

Examen de la répétition des paroles.

Demandes	Réponses
Chiave (clef).	Le malade répète : *Chiape.*
Soldo (sou).	*Soldo.*
Argento (argent).	*Argento.*
Pelo (poil).	*Selo* ou *telo.*
Cavallo (cheval).	*Cavallo.*
Arciprete (archiprêtre).	*Pec.*

Essai de la dénomination des objets :

On montre : un *lapis* (crayon).	Le malade dit : *Lapis.*
un *soldo* (sou).	*Soldo.*
une *orologio* (montre).	*Sebetollo.*
un *fazzolletto* (mouchoir).	*Sebebesisisi.*
une *veste* (vêtement).	*Posiro.*

D'où il résulte que, dans le langage spontané et dans les paroles répétées, le malade commet beaucoup d'erreurs paraphasiques. Il n'y a pas de tendance à l'écholalie ou à la persévération des paroles.

Le patient, prié de lire à haute voix, dit parfois des mots (italiens) différents de ceux qui sont écrits ; parfois, il répète, avec des erreurs paraphasiques, les mots de plusieurs syllabes qu'il a lus ; d'autres fois sans erreur. Par exemple, il a lu correctement à haute voix les ordres :

Comment t'appelles-tu ?

Ouvre la bouche.

Ferme les yeux.

Mets-toi debout.

Mais il n'a ni répondu, ni exécuté les ordres. En général, si on lui donne des ordres élémentaires écrits, il lit, relit, puis reste immobile ; et il se montre toujours incapable de comprendre la signification de ce qu'il lit.

Aucun essai d'écriture ne peut être tenté parce que le malade a le membre supérieur gauche parésié, et qu'il avait toujours écrit de sa main gauche (étant gaucher). On ne note aucun désordre dyspraxique moteur ou d'agnosie ; le malade prend les aliments qu'il désire et les porte à sa bouche ; il emploie le vase de nuit quand besoin est ; il prend une cigarette et la place entre ses lèvres. Il se mouche avec le mouchoir et ainsi de suite.

En résumé : le patient est affecté de parésie droite. En outre il ne comprend que les demandes élémentaires ; il commet des erreurs (paraphasiques), tant dans le langage spontané que dans la répétition et dans la lecture à haute voix ; il ne comprend pas le sens des demandes écrites, quoiqu'il reconnaisse les lettres, les syllabes et les mots ; en somme il montre les symptômes de l'aphasie sensorielle partielle.

Ces troubles ont persisté sans changement jusqu'à la mort.

Autopsie. — 8 mai 1907.— Rien du côté de la dure-mère et de la pie-mère La convexité et la base de l'hémisphère cérébral gauche sont normales. L'examen de l'hémisphère cérébral droit montre que le cinquième inférieur du *gyrus præcentralis* et les circonvolutions de l'insula de ce côté, excepté l'antérieur, sont convertis en une substance molle de couleur jaunâtre et s'écrasant facilement à la moindre pression du doigt. Une coupe, pratiquée horizontalement à travers l'hémisphère droit, de façon à mettre à découvert les ventricules latéraux montre toute la substance grise et blanche des circonvolutions de l'insula, à l'exception de la circonvolution antérieure, convertie en une substance molle de couleur jaunâtre ; et l'on trouve également ramolli en partie le *gyrus temporalis* (*profundus*) *transversus* (Heschl).

Examen microscopique. — Après avoir procédé au durcissement, suivant la méthode de Müller, du cerveau entier, on a pratiqué des coupes horizontales en série, tant de l'hémisphère cérébral droit, que du gauche ; puis on les a colorées avec l'hématoxyline (Weigert-Pal). Il n'a rien été trouvé d'anormal l'hémisphère gauche.

Hémisphère cérébral droit. Coupes horizontales. Dans une section passant à 82 millimètres au-dessous du bord supérieur de l'hémisphère, on ne rencontre rien du côté des circonvolutions et des ganglions de la base.

Une section horizontale, passant à 75 millimètres au-dessous du bord supérieur de l'hémisphère, montre toutes les circonvolutions et les ganglions centraux normaux : les circonvolutions de l'insula (1), le *fasciculus arcuatus*, les premiers faisceaux du *claustrum* ne présentent aucune altération ou disparition de leurs éléments respectifs, même à l'examen histologique.

Une section horizontale, à 72 millimètres au-dessous du bord supérieur de l'hémisphère présente une légère raréfaction du réseau supraradiaire et de quelques fibres tangentielles des circonvolutions de l'insula. Le reste de la section n'offre rien d'anormal.

Dans une coupe horizontale, à 70 et 68 millimètres au-dessous du bord supérieur de l'hémisphère les altérations ci-dessus décrites du côté des circonvolutions de l'insula apparaissent de plus en plus manifestes, car quelques fibres de l'axe médullaire, ainsi que les réseaux radiaires et supraradiaires des mêmes circonvolutions sont disparus. Les fibres de la portion du *fasciculus arcuatus*, qui s'étend en regard de ces circonvolutions, sont très pâles.

Dans la coupe menée à environ 65 millimètres au-dessous du bord supérieur de l'hémisphère on note la disparition presque complète des fibres qui font partie des fibres d'association en U et s'étendent à la base des circonvolutions de l'insula, et des fibres qui constituent les réseaux supra et infra-

(1) L'insula antérieure du malade était divisée en trois circonvolutions, et seulement, dans quelques sections, en quatre ; la division incomplète de l'insula antérieure en quatre circonvolutions est une des variétés que nous offre la morphologie de l'insula antérieure de l'homme. Comp. à ce sujet : S. Sergi : *Variazioni dei solchi dell' insula nel cervello umano*. Atti della Soc. Rom. d'Anthrop., vol, XV, f. II.

diaires. Les noyes de l'axe médullaire des mêmes circonvolutions sont aussi un peu raréfiées. Ces altérations sont à peu près uniformes dans les circonvolutions de l'*insula anterior* et de l'*insula posterior*. De même, dans la portion postérieure de la capsule externe, un certain nombre de fibres nerveuses sont disparues.

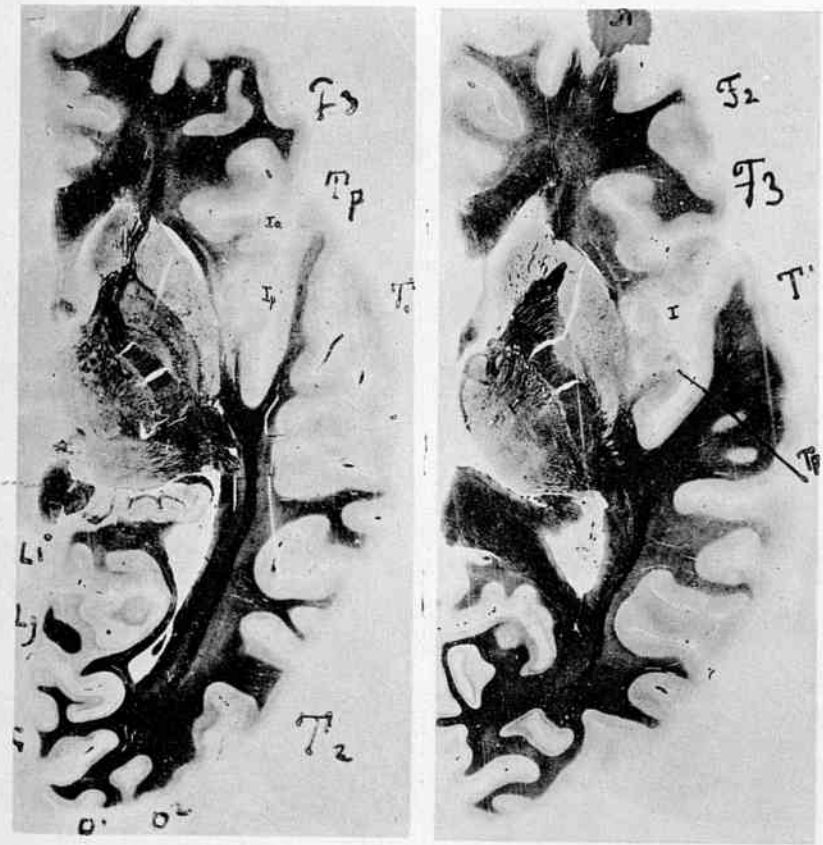
Dans les sections horizontales, conduites à environ 63 millimètres au-dessous du bord supérieur de l'hémisphère : la différence dans les altérations entre les circonvolutions antérieures (*brevis*) et la circonvolution *posterior insulæ*, va toujours s'accentuant. Le *gyrus anterior primus* (*brevis*) est normal. Le *gyrus anterior secundus* présente une très légère raréfaction de l'axe médullaire et des réseaux ; dans le *gyrus anterior tertius*, cette altération est beaucoup plus étendue. Dans la circonvolution postérieure de l'insula, les fibres de l'axe médullaire et de celles de la base sont presque totalement disparues. Dans le tiers postérieur de la capsule externe, presque toutes les fibres ont disparu, tandis que dans le reste de cette même capsule, il en subsiste un nombre considérable.

Dans une section horizontale conduite à 61 millimètres au-dessous du bord supérieur de l'hémisphère, on voit les faits suivants : le *gyrus posterior insulæ* ne contient presque point de fibres médullaires ; le *gyrus brevis tertius* (placé devant ce dernier) est complètement détruit ; le *gyrus brevis secundus* présente seulement de rares fibres médullaires, la plupart étant complètement disparues ou dégénérées ; le *gyrus brevis anterior* contient un bon nombre de fibres normales, le nombre des fibres dégénérées étant relativement moindre.

Dans une coupe horizontale,conduite à 58 millimètres (Pl. LV,A) au-dessous du bord supérieur de l'hémisphère, on voit les faits suivants : le *gyrus posterior insulæ* est en partie détruit ; les fibres de l'axe médullaire correspondant sont raréfiées et en partie dégénérées. Le *gyrus brevis tertius* est presque totalement détruit. Dans le *gyrus brevis secundus*, les fibres de l'axe médullaire et du réseau supra et infraradiaire sont en partie disparues ; le *gyrus anterior* est bien conservé. Dans la moitié antérieure du T_1, les axes médullaires et le réseau supra et infraradiaire ont perdu une quantité notable de fibres à myéline.

Une section horizontale à 55 millimètres au-dessous du bord supérieur de l'hémisphère permet de voir les faits suivants : le *gyrus temporalis transversus* contient un faible nombre de fibres médullaires (Pl. LV, B) ; celles qui regardent la portion frontale de l'hémisphère sont totalement disparues. Le *gyrus posterior insulæ* est complètement détruit ; l'axe médullaire du *gyrus tertius* (*brevis*) manque un peu de fibres nerveuses ; les deux *gyri* (*breves*) *anteriores insulæ* sont bien conservés. La capsule externe se présente dans les conditions de la section précédente. Rien à charge de T_1.

Dans une section horizontale à 48 millimètres au-dessous du bord supérieur de l'hémisphère (Pl. LVI, C) on voit les faits suivants : les deux *gyri* (*breves*) du milieu et le *gyrus posterior insulæ* sont complètement détruits;



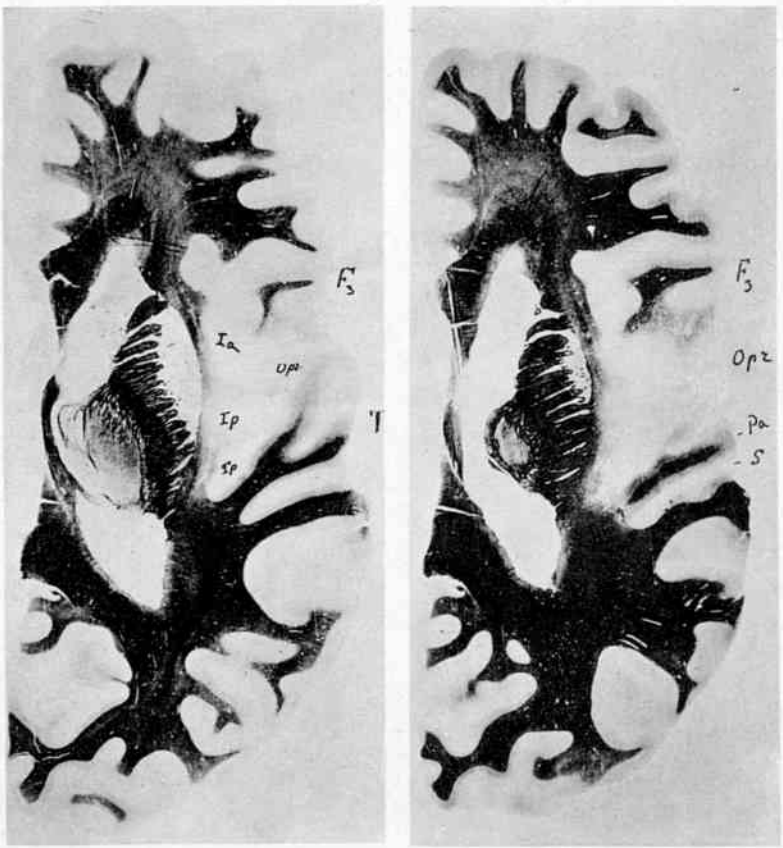
A B

APHASIE CHEZ LES GAUCHERS.

(G. Mingazzini).

Masson & Cie, Éditeurs.

Phototypie Berthaud, Paris.



C D

APHASIE CHEZ LES GAUCHERS.

(G. Mingazzini).

Masson & Cie, Éditeurs.

Phototypie Berthaud, Paris

le *gyrus anterior* est bien conservé ; toutefois les réseaux supra et infraradiaires sont en partie disparus. Dans le *gyrus temporalis transversus* quelques fibres courant à la base de l'axe médullaire sont seules demeurées intactes, le reste de la substance de la même circonvolution a disparu. Le *gyrus temporalis superior* est normal ; l'*operculum rolandicum* est disparu. Une partie des fibres de l'*operculum* des F_3 est raréfiée ou dégénérée.

Dans les sections pratiquées à 45 millimètres (Pl. LVI, D) au-dessous du bord supérieur de l'hémisphère, la capsule interne apparaît détruite dans toute sa moitié postérieure. Détruits aussi la capsule externe, le *fasciculus arcuatus*, le *claustrum*, l'*insula* (*posterior*), le centre oval placé sous l'*operculum rolandicum*, le bord postérieur de la F_3, l'*operculum rolandicum*, exception faite de la face occipale de la portion pariétale.

Dans les coupes horizontales successives, jusqu'à 33 millimètres au-dessous du bord supérieur de l'hémisphère, on voit en partie détruite la substance blanche du *gyrus parietalis ascendens*. Cette destruction s'étend jusqu'à la partie correspondante du centre ovale, de façon à couper le *fasciculus arcuatus*. Une autre solution de continuité à bords nets, mais de forme irrégulière, se trouve dans le centre ovale correspondant au *gyrus frontalis ascendens*.

*
* *

Comme on le voit donc, ce malade gaucher, qui, *intra vitam*, avait présenté des symptômes d'aphasie sensorielle partielle et de parésie faciobrachiale, a montré, à l'autopsie, dans l'hémisphère cérébral droit, une destruction presque complète de la circonvolution postérieure de l'insula, et, en partie, des circonvolutions moyennes avec état plus grave dans leur portion dorsale ; légère raréfaction des fibres nerveuses de la circonvolution antérieure de la même formation ; dégénérescence, et, en partie, destruction de la portion dorsale du *gyrus temporalis profundus*, dégénérescence des fibres nerveuses du tiers dorsal et antérieur de T_1.

Les résultats anatomiques que j'ai obtenus, confrontés avec les symptômes dysphasiques précédemment signalés dans cette étude, démontrent donc que, chez les gauchers, les conséquences des lésions des zones du langage de l'hémisphère cérébral droit offrent la plus grande ressemblance avec celles qui s'observent chez les droitiers, par suite de lésions des zones du langage de l'hémisphère cérébral gauche. Il y a, en effet, dans notre cas, trois points altérés de la zone du langage de l'hémisphère droit, d'une importance capitale ici, et dont nous devons nous occuper séparément, à savoir : la dégénérescence des fibres médullaires du 1/3 dorsal antérieur du T_1 ; la destruction des 2/3 dorsaux des circonvolutions postérieures de l'insula ; la destruction du segment dorsal du *gyrus temporalis profundus*.

Il y avait d'abord une dégénérescence limitée des fibres endo-corticales du tiers antérieur de la T_1 droite. Cette lésion concourt-elle, ou non, à produire des troubles aphasiques sensoriels? Il est difficile de le décider. Si l'on raisonne par analogie avec ce qui se passe dans l'hémisphère cérébral gauche on est porté à croire que cette altération doit y être, pour la plus grande partie, étrangère. On n'en peut dire autant pour les circonvolutions de l'insula droite, qui, à l'exception de la circonvolution antérieure, étaient détruites spécialement dans leur portion dorsale. Un examen analytique, que j'ai fait il y a plusieurs années des cas publiés jusqu'alors, m'a conduit (1) à cette conclusion que la moitié postérieure de l'insula gauche appartient à la zone acoustique du langage, et que, à ce point de vue, on ne pouvait accepter la doctrine de Wernicke (à laquelle, du reste, il avait lui-même renoncé) : c'est-à-dire que les lésions de l'insula produisent seulement des troubles paraphasiques dans la répétition des paroles. De là découle ce légitime corollaire que l'*insula posterior* de droite se comporte comme celle de gauche, puisqu'à sa lésion dans mon cas on pouvait attribuer l'abolition de la compréhension de la signification d'une partie au moins des mots. Cependant si l'on voulait continuer à admettre la théorie de Wernicke l'analogie avec la fonction de l'insula gauche serait encore plus frappante puisque, dans mon cas, les troubles paraphasiques étaient fréquents.

Mais une autre considération achève ce parallélisme. L'examen du patient a démontré l'existence de troubles paraphasiques multiples, tant dans le langage spontané que dans la répétition. Or Quensel (2), passant en revue la littérature, a relevé avant tout que, chez les gauchers également, la « moitié postérieure du *gyrus temporalis supremus* est la partie dont la destruction produit, de règle, le surdité verbale » [cas de Banti (3), Kussmaul (4), Koster (5), Touche (6), Nonne (7), Hecht (8)].

En outre, il fait remarquer que le *gyrus temporalis transversus* représente une des zones les plus importantes pour la fonction du langage. En effet, c'est là un point d'où sortent des fibres associées qui le relient au *gyrus supramarginalis*, au *gyrus angularis*, et à la superficie complexe du lobe occipital, c'est-à-dire à des zones qui, pour la formation et le

(1) Mingazzini, *Les aphasies de conduction*. L'Encéphale, a. III, n° 1, janvier 1908. — V. aussi : Von Monakow, *Gross hirn pathologie*, 2e Auflage, Wien, 1905.

(2) Quensel. *Ueber die Erschein, etc.* Deutsche Zeitsch. f. Nervenheil., Bd. 35.

(3) Banti, *Afasia e sue forme*. Lo sperimentale, 1886.

(4) Kussmaul, *Die Störungen der Sprache*. Leipzig, 1877.

(5) Köster, *Aphasie bei einem Linkenhändingem Sect.* Upsala Neurol. Cblatt, 1893.

(6) Touche, *Cas d'aphasie sens. par lésion du pli courbe chez un gaucher*. Soc. Biol., 1899.

(7) Nonne, *Fall v. sensor. Aphasie*. Aerzt. Verein Hamburg, 1899.

(8) Hecht. Thèse de Nancy, 1887.

rappel des concepts, ont une importance aussi capitale. Autour de ladite circonvolution courent aussi des fibres associées, allant, les unes d'avant en arrière, jusqu'au *gyrus supramarginalis*, les autres, plus nombreuses, d'arrière en avant, jusqu'à la base des circonvolutions paracentrales, au *gyrus front. tertius* (*pars inferior fasciculi arcuati*), et à l'insula. Enfin, dans cette même circonvolution, se terminent aussi des fibres de la sphère acoustique. En somme, le *gyrus temporalis transversus* est une zone qui reçoit des fibres de projection (acoustiques), et, en même temps, donne naissance à des voies d'association qui le relient avec des zones visuelles et avec d'autres zones du langage. Voilà pourquoi une participation de cette circonvolution à un processus qui viendrait à détruire le T_1 donne origine à un mélange plus ou moins marqué de symptômes de surdité verbale, les uns à caractère perceptif, les autres à caractère d'association. Quensel, en effet (1), a réuni quelques cas bien étudiés anatomiquement, dans lesquels le sens des mots n'était pas compris (trouble d'association), mais où était seulement possible la répétition des paroles (fonction perceptive). L'un d'eux est le cas de Heubner (2) : à la coupe du cerveau, on trouva un foyer de la partie postérieure de T_1, du *sulcus temporalis supremus*, et du *gyrus supramarginalis*. A peu près analogues sont deux cas de Touche (3), un de Leva (4), et un de Rode (5) : dans ce dernier, T_1 et T_2 avaient été perforés par une balle de fusil ; le canal ainsi formé pénétrait sous-corticalement dans la substance médullaire du lobe temporal et du lobe occipital. Or, dans tous ces cas, où la répétition des mots était, sinon tout à fait intacte, du moins relativement bonne, non seulement la portion postérieure de T_1, mais aussi le *gyrus temporalis transversus* étaient intacts. Ces exemples permettent donc de conclure légitimement que, pour que l'on comprenne les mots et les phrases longues, et pour qu'on les retienne afin que la répétition en soit possible (c'est-à-dire pour que soit conservée la capacité attentive pour les images verbo-acoustiques et pour leur association), il est nécessaire que soit conservé aussi le *gyrus temporalis transversus* et une partie considérable du *gyrus temporalis supremus*. Voilà pourquoi, suivant les études du même Quensel, quand il existe un gros foyer dans le lobe temporal gauche et que le *gyrus temporalis transversus* reste conservé (en tout ou en partie), on observe, de règle, chez les droitiers une surdité verbale partielle plus ou moins accentuée, associée à des troubles paraphasiques seulement

(1) Quensel, *loc. cit.*

(2) Heubner, *Ueber Aphasie*. Schmidt's Jahrb., 1889.

(3) Touche, *Contrib. à l'étude clin. de l'aph. sens*. Arch. gén. de Méd., 1899 ; *Idem. Cas d'aph. sens, etc.* Soc. de Biol., 1899.

(4) Leva, Virchow's Archiv, 1893, Bd. 132.

(5) Rode, Bull. de la Soc. de méd. ment., VI, 1891.

dans la répétition des mots de trois syllabes et davantage. Il paraît donc que la répétition des monosyllabes et des bisyllabes doive s'effectuer chez les droitiers, en partie au moins, à travers le *gyrus temporalis transversus*. Cette conclusion peut s'appliquer également aux gauchers. En effet, dans mon cas, où, pour une petite partie seulement, le *gyrus temporalis transversus* était lésé, et détruite une portion seulement aussi de l'aire verbo-acoustique, les mots entendus, de trois syllabes ou plus, étaient souvent répétés avec substitution d'autres syllabes (paraphasies syllabiques), tandis que les monosyllabes et les bisyllabes étaient généralement répétés exactement.

Mais à rendre plus manifeste encore l'analogie des lésions et des symptômes dysphasiques, observés dans le cas présent, avec ce qu'on observe chez les droitiers, concourt l'étude des troubles qui se manifestent dans la lecture. De l'étude de nombreux cas de cécité verbale, recueillis par Quensel, on tire la conclusion que, chez les droitiers, des troubles graves, dans la lecture ne sont pas nécessairement liés avec la destruction de la région de la surdité verbale (T_1 T_2, et insula). En général, les malades, dans ces circonstances, perdent la capacité de comprendre le sens des paroles lues, mais non celle de lire à haute voix. L'alexie complète ou partielle, c'est-à-dire la perte de la connaissance des lettres, ou des syllabes, ou des mots, s'observe quand le *lobulus parietalis inferior*, ou le *gyrus angularis* au moins, sont détruits. Or, précisément, dans mon cas, où le *gyrus angularis* était complètement intact, et où il y avait seulement une destruction d'une petite partie de l'aire de l'aphasie sensorielle, le patient lisait correctement les lettres et les mots à haute voix (sauf quelques rares exceptions, où l'on notait quelque légère paralexie), mais il ne parvenait pas à comprendre des ordres écrits, même élémentaires.

Mon cas se trouve admirablement complété par celui de Pick (1). « Un malade, gaucher, avait présenté : une aphasie optique partielle, une cécité psychique partielle, de l'alexie avec agraphie ; par contre, le langage spontané et la compréhension de la parole entendue étaient demeurés intacts. A l'autopsie, on trouva dans l'hémisphère cérébral droit, au point de passage du lobe pariétal dans le lobe occipital, au-dessous et en arrière du *gyrus angularis*, une perte de substance dont la coupe révéla le prolongement dans cette dernière circonvolution ». Donc dans ce cas, qui, à la différence du mien, présentait une *cecitas verbalis* et *litteralis* vraie et propre, le *gyrus angularis* était détruit. Ces deux cas (celui de Pick et le mien) démontrent donc que chez les gauchers l'hémisphère cérébral droit et proprement le *gyrus angularis* et l'aire verbo-

(1) Pick, *Zur Lehre von der Wortblindheit der Linkshändern*. Beitr. zur Pathol.etc. Berlin, 1898, p. 45.

acoustique remplissent les mêmes fonctions du langage auxquelles sont consacrées, chez les droitiers, les parties correspondantes de l'hémisphère gauche. En somme, chez les gauchers, l'aire postérieure de la F_3 et l'*insula intérieur* pour le langage moteur ; le *gyrus temporalis primus*, le *gyrus temporalis transversus* et l'*insula postérieure*, pour la compréhension des mots entendus et la répétition de ces mêmes mots, et pour la compréhension de la signification des mots écrits ; le *gyrus angularis* pour la faculté de reconnaître les lettres : se comportent de façon tout à fait analogue à celle des parties correspondantes de l'hémisphère cérébral gauche chez les droitiers. Il convient à ce propos de rappeler ici que mon cas se concilie mal avec la doctrine bien connue de Dejerine, d'après laquelle même la faculté de reconnaître la signification des symboles verbaux écrits serait située dans le *gyrus angularis*. Si au contraire on admet, avec la plupart des auteurs, que cette faculté est le résultat du concours synergétique des images (composantes) motrices, acoustiques, oculo-musculaires et visuelles des lettres, on comprend comment, si l'un ou l'autre des composants excitateurs de la reconnaissance du sens des mots est rompu (l'acoustique dans mon cas), cette faculté doive être abolie. Que si l'on admet, avec Lewandowski (1), que la reconnaissance spécifique des paroles écrites se fasse de préférence dans l'extrémité antérieure du lobe occipital (*gyrus angularis*), on comprend comment, dans ce cas, on arrive même chez les gauchers (cas Pick) au point de voir réalisée une *cecitas litteralis*.

(1) Lewandowski, *Die Funktionen des Centralnervensystem*. Iena Fischer, 1908, p. 350.

EXPLICATION DES PLANCHES LV ET LVI

A. — *Coupe horizontale pratiquée à 58 millimètres au-dessous du bord supérieur de l'hémisphère.*

Indications communes à cette figure et aux suivantes :— F_3.g.front. tertius ; Ia,insula anterior ; Ip. insula posterior ; Tp, g. tempor. prof. (transversus) ; T, g. tempor. supr. ; T_2, g. temp. secundus ; Ii, sthimus lobi limbici ; Ig, lobulus ling. ; c. cuneus ;O_1, g. occipit. primus ; O_2, g. occipit. secundus — On voit en partie détruit le *gyrus posterior insulæ* ; les fibres de l'axe médullaire sont raréfiées et en partie dégénérées ; le *gyrus brevis tertius insulæ* est presque totalement disparu ; dans le *gyrus brevis secundus*, les fibres de l'axe médullaire sont en partie disparues, ainsi que celles du réseau supraradiaire et infraradiaire. Le *gyrus anterior insulæ* est bien conservé. Le long de la moitié antérieure de T_1, manque une quantité notable de fibres à myéline, tant dans les axes médullaires que dans les réseaux supra et infraradiaires.

B. — *Coupe horizontale passant à 55 millimètres au-dessous du bord supérieur de l'hémisphère.*

F_1, g. front. primus ; F_2, g. front. secundus ; I, insula. — Le *gyrus temporalis transversus* contient un petit nombre de fibres médullaires, celles qui regardent le lobe frontal sont entièrement disparues. Le *gyrus posterior insulæ* est complètement détruit ; l'axe médullaire du *gyrus tertius anterior insulæ* est assez pauvre en fibres ; les deux *gyri anteriores insulæ* sont tout à fait normaux. La capsule externe est dans les conditions de la coupe précédente. Le reste de la section est normal.

C. — *Coupe horizontale de l'hémisphère cérébral droit pratiquée à 48 millimètres au-dessous du bord supérieur.*

Opr, operculum rolandicum. — Les deux *gyri breves insulæ* du milieu, et le *gyrus posterior insulæ* sont complètement détruits ; le *gyrus anterior* est bien conservé ; toutefois les réseaux supra et infraradiaires sont en partie disparus. Dans le *gyrus temporalis transversus* il n'est resté intact que quelques fibres nerveuses s'étendant à la base de l'axe médullaire ; le reste de la même circonvolution a disparu. Le *gyrus temporalis supremus* est normal. De même l'*operculum rolandicum*. Une partie des fibres de l'*operculum* de la F_3 est raréfiée ou dégénérée,

D. — *Coupe horizontale pratiquée à 45 millimètres au-dessous du bord supérieur de l'hémisphère.*

S. Fiss. Sylvii ; Pa, g. pariet. ascendens. — La capsule interne est détruite dans toute sa moitié postérieure. Sont aussi détruits les deux tiers postérieurs de la capsule externe du *fasciculus arcuatus*, du *claustrum* et de l'*insula* (posterior), le centre ovale placé sous l'*operculum rolandicum*, le bord postérieur de la F_3, et l'*operculum rolandicum*, à l'exception de sa face occipitale. Est dégénérée la partie dorsale et antérieure de la substance médullaire du *gyrus temporalis supremus* ; sont détruits, la partie insulaire du *fasciculus arcuatus*, la portion postérieure de la capsule externe, le segment rétro-lenticulaire de la capsule externe, et, presque entièrement, l'*operculum rolandicum*.

CONTRIBUTION A L'ANATOMIE ET A LA PATHOGÉNIE DE LA SOI-DISANT AGÉNÉSIE DU CORPS CALLEUX,

PAR

LA SALLE ARCHAMBAULT,

Chargé du cours de Neurologie à la Faculté de médecine d'Albany, New-York.

A l'exemple des autres viscères, le cerveau présente parfois des vices de conformation, des anomalies congénitales, dont l'origine et la portée, aussi bien anatomique que clinique, sont encore loin d'être définitivement établies.

De toutes les anomalies du cerveau, il n'en est peut-être aucune qui jouisse d'un plus grand intérêt ou qui ait, du moins, réclamé plus d'attention dans ces temps derniers, que la soi-disant agénésie du corps calleux. Alors que dans les cas d'anencéphalie, d'hémicéphalie, de cyclopie, etc., nous avons affaire à l'absence globale soit de l'organe entier, soit d'un de ses lobes ou d'une de ses régions, dans les cas d'agénésie du corps calleux au contraire, nous nous trouvons en présence d'une anomalie qui porte exclusivement sur un seul système de fibres, sur la grande commissure interhémisphérique. Cette malformation est d'autant plus intéressante qu'elle comporte l'étude de deux problèmes anatomiques de la plus haute importance, à savoir : 1° le système calleux fait-il réellement défaut dans les cas de soi-disant agénésie du corps calleux ; 2° cette anomalie sert-elle à nous faire mieux connaître la structure de l'hémisphère cérébral ? Avant de répondre à ces questions d'après les résultats de nos propres recherches, voyons d'abord brièvement ce que les traités classiques enseignent à cet égard et ce qu'ont démontré les investigations récentes.

Anton (1) nous dit que l'absence du corps calleux peut être partielle ou complète. Parfois le segment postérieur ou occipital seul fait défaut. La commissure antérieure peut également manquer. La substance blanche du cerveau est réduite et la substance grise proportionnellement augmentée. Les ventricules sont généralement dilatés et présentent les lésions de l'épendymite congénitale. Alors que les circonvolutions qui avoisinent le

(1) Anton, *Handbuch der pathologischen Anatomie des Nervensystems*, von Flatau, Jacobsohn u. Minor, Berlin, 1904, Bd. I, p. 425.

ventricule sont hypertrophiées, les circonvolutions des autres régions sont souvent le siège d'une microgyrie accentuée. La face médiane de l'hémisphère est traversée par de nombreux sillons divergents. On trouve souvent une absence concomitante de la cloison transparente et du trigone, ou du moins, un développement rudimentaire de ces parties. Un développement incomplet ou asymétrique des voies pyramidales a été souvent constaté.

Quant à la cause de l'agénésie du corps calleux, les constatations anatomiques dans un bon nombre de cas ont laissé supposer que la cause déterminante de cette anomalie avait été une hydrocéphalie fœtale, laquelle, selon Anton, est parfaitement capable soit de gêner le développement du corps calleux, soit d'entraîner sa disparition complète s'il est déjà formé. Un emplacement vicieux soit de l'artère cérébrale antérieure (Sander), soit de la faux du cerveau (Richter), a aussi été invoqué comme cause possible de cette malformation.

Un bon nombre de cas d'absence du corps calleux ont été publiés (Anton, Huppert, Gelgersma, Mingazzini, Onufrowicz, Zingerle et autres), mais c'est à Onufrowicz (1) que l'on doit la première description scientifique de cette anomalie, basée sur l'étude de coupes strictement sériées.

Cet auteur rassemble tous les cas rapportés avant lui et les divise en quatre groupes :

1° Cas d'agénésie complète sans autre lésion concomitante ;

2° Cas d'agénésie incomplète sans autre lésion concomitante ;

3° Cas d'agénésie où cette malformation est associée à des lésions en foyer, à l'hydrocéphalie, etc. ;

4° Cas d'agénésie dont la nature exacte reste inconnue en raison de leur description insuffisante.

Onufrowicz rappelle le cas publié par Jolly, dans lequel on trouva sur la face dorsale du corps calleux, une masse graisseuse qui s'étendait en avant au-dessus du genou de celui-ci jusqu'à la lame terminale. Sous le microscope, cette substance avait tous les caractères du tissu adipeux et des amas de la même nature existaient au niveau des plexus choroïdiens du ventricule latéral. Le corps calleux était normalement conformé dans son segment frontal, mais se bifurquait en arrière pour former deux piliers arrondis dirigés vers les lobes occipitaux et qui s'enfonçaient peu à peu dans la profondeur des hémisphères. La lyre faisait également défaut.

Dans le cas de Nobiling Mayer, la crête du frontal était le siège d'une

(1) Onufrowicz, *Das Balkenlose Mikrocephalengehirn Hoffmann*, Archiv. für Psychiatrie, 1887, Bd. 18.

exostose de la grosseur d'une noisette, ce qui avait évidemment constitué un obstacle purement mécanique au développement du corps calleux.

Dans le cas que décrit Onufrowicz, la circonvolution limbique supérieure est absente, la partie antérieure de la scissure calloso-marginale est remplacée par plusieurs sillons divergents et dirigés plus ou moins verticalement. Les scissures calcarine et pariéto-occipitale ne se réunissent pas, de sorte que le cunéus se trouve très allongé en avant. Les lobes et les bulbes olfactifs font défaut, ainsi que la lyre et la commissure molle. La commissure antérieure et les voies optiques extra-cérébrales sont bien développées. Le corps calleux manque complètement et se trouve remplacé par une membrane délicate que l'auteur suppose être un reste de la lame terminale. Le corps du trigone et la cloison transparente sont divisés en deux parties égales.

Onufrowicz poursuit ensuite l'étude des coupes microscopiques sériées et décrit un faisceau volumineux dont le trajet se fait dans le sens sagittal ou antéro-postérieur immédiatement au-dessus de la voûte ventriculaire. Correspondant au secteur moyen de l'hémisphère, ce faisceau est situé au-dessus du noyau caudé, à l'angle supéro-externe du ventricule et occupe, par conséquent, le territoire qui reçoit, à l'état normal, les radiations corticales convergentes du corps calleux. Le trigone est intimement uni à ce faisceau et est lui-même recouvert par la substance corticale de la face interne de l'hémisphère. Les ventricules latéraux sont dilatés dans leur totalité, mais à un degré moindre cependant au niveau des cornes occipitales.

Le tapétum des cornes temporo-sphénoïdales et occipitales est intact et ne peut donc pas, selon l'auteur, représenter la continuation intra-hémisphérique du corps calleux, puisque celui-ci, ainsi que son prolongement occipital, le forceps majeur, font complètement défaut. Pour lui, le tapétum est formé par un long faisceau sagittal, le faisceau occipito-frontal, que l'on ne parvient pas à délimiter dans l'hémisphère sain en raison de son enchevêtrement avec les radiations calleuses et les fibres de la couronne rayonnante. Lorsque le corps calleux manque, ce faisceau se détache alors très nettement. Au dire d'Onufrowicz, on n'aurait jamais constaté dans les cas d'agénésie du corps calleux, une atrophie du tapétum ; bien au contraire, ainsi qu'en témoigne l'observation de Paget, le tapétum peut être franchement hypertrophié. Les deux moitiés du trigone et de la cloison transparente étant séparées et chacune d'elles incluse dans l'hémisphère correspondant, plusieurs auteurs ont soutenu que le corps calleux n'avait été détruit que sur la ligne médiane et que ses parties latérales ou intrahémisphériques étaient conservées. Onufrowicz s'efforce de démontrer l'inexactitude grossière de cette interprétation, et il ajoute que l'agénésie du corps calleux n'est pas une malformation tardivement

acquise. Lorsque l'on détruit une voie nerveuse centrale chez l'animal nouveau-né, on constate la disparition subséquente non seulement des fibres constituantes de cette voie, mais aussi de leurs cellules trophiques. La persistance du segment central d'une voie nerveuse sectionnée est dans ces circonstances extrêmement improbable. L'auteur termine en disant que l'agénésie du corps calleux est le résultat non pas d'une atrophie secondaire, mais bien d'un arrêt de développement.

Peu de temps après la monographie d'Onufrowicz, Muratoff (1) publia les résultats de ses expériences sur les animaux. Il s'agissait soit de produire des lésions de l'écorce, soit de sectionner le corps calleux en divers endroits, et d'observer la dégénérescence consécutive.

Dans la première observation, la section avait intéressé le splénium et la partie atténante du tronc du corps calleux ; tout le reste de celui-ci, y compris le genou, ne présentait aucune altération appréciable à l'œil nu. L'écorce médiane cependant s'était trouvée légèrement atteinte. A l'examen histologique, on constata une dégénérescence très nette du faisceau longitudinal sous-jacent au corps calleux, que Muratoff appelle le faisceau sous-calleux et qui forme cette partie du tapétum située au-dessus et en dehors de la corne occipitale. Il existait également le long de la paroi interne de cette corne, un certain nombre de fibres calleuses dégénérées.

Dans la seconde observation, la moitié antérieure du corps calleux avait été complètement sectionnée ; la moitié postérieure du tronc ainsi que le splénium étaient indemnes. Les piliers antérieurs du trigone avaient été incidemment lésés. Sous le microscope, les trois quarts antérieurs du corps calleux étaient extrêmement dégénérés, le splénium parfaitement sain. A gauche, cette partie du faisceau sous-calleux qui se rend au lobe frontal et au lobe temporal était totalement dégénérée, alors que la partie située au-dessous du splénium et destinée au lobe occipital était demeurée absolument intacte.

Le faisceau sous-calleux décrit chez le chien par Muratoff comprend trois parties distinctes : 1° une partie supérieure horizontale située au-dessous du corps calleux ; 2° une partie latérale descendante qui s'intercale entre le corps calleux et le pied de la couronne rayonnante (laquelle, à notre avis, n'est autre que la zone réticulée de la couronne rayonnante décrite par Sachs, ou encore, la couche sagittale interne fronto-pariétale de Anton et Zingerle) ; 3° une partie inférieure qui recouvre les ganglions de la base. L'auteur admet d'ailleurs que son faisceau s'identifie en partie avec le faisceau du noyau caudé de Sachs.

(1) Muratoff, *Secundäre Degeneration nach Durchschneidung des Balkens*. Neurologisches Centralblatt, novembre 1893.

Après les lésions de l'écorce, la dégénérescence ne s'observe que dans l'hémisphère du côté correspondant et se cantonne au segment latéral descendant du faisceau sous-calleux. Ce fait vient donc à l'appui de l'hypothèse que nous venons d'émettre, à savoir, que ce segment fait réellement partie de la couronne rayonnante. Le faisceau sous-calleux dégénère à la suite de lésions aussi bien du lobe frontal que du lobe occipital ; dans le premier cas, la sclérose n'est pas limitée à la partie descendante, mais envahit le faisceau diffusément dans sa totalité. Jamais on n'est parvenu à suivre les fibres dégénérées sur toute l'étendue du faisceau sous-calleux ; celles-ci, après un trajet antéro-postérieur plus ou moins long, se recourbent en haut, s'enchevêtrent avec les radiations calleuses et disparaissent dans la zone sous-corticale. Le faisceau sous-calleux ne représente pas, par conséquent, une voie d'association fronto-occipitale directe. Il forme avec le tapétum un système d'association indivisible dont les fibres constituantes servent à relier entre elles les différentes régions corticales d'un même hémisphère. Toutes ces fibres proviennent de l'écorce et se terminent dans l'écorce.

L'auteur ajoute quelques conclusions à l'égard du corps calleux. Les fibres calleuses relient non seulement les régions symétriques des deux hémisphères, mais aussi les régions asymétriques. Les connexions les plus symétriques se font au niveau des lobes frontaux. A la suite de lésions corticales, le corps calleux ne présente qu'une dégénérescence partielle dont l'intensité est directement proportionnée à l'étendue de la lésion.

S'inspirant de la prétendue découverte d'Onufrowicz quant à la nature réelle du tapétum et se croyant fortement appuyé par les recherches apparemment confirmatives de Muratoff, Dejerine (1) s'efforça, en 1895, d'établir dans le cerveau normal de l'homme la topographie de ce nouveau faisceau, le faisceau occipito-frontal. Pour lui, le faisceau d'Onufrowicz doit être identifié avec la couche sagittale interne du lobe fronto-pariétal et correspond à ce que Meynert a décrit sous le nom de « couronne rayonnante du noyau caudé », et à ce que Wernicke a appelé le « faisceau du corps calleux se rendant à la capsule interne ». Voici, du reste, en quels termes l'*Anatomie des centres nerveux* décrit ce faisceau : « C'est un long faisceau d'association à direction sagittale, situé entre le cingulum et le faisceau arqué ou longitudinal supérieur de Burdach ; il est séparé du cingulum par toute l'épaisseur du corps calleux, et du faisceau longitudinal supérieur par le pied de la couronne rayonnante. Le faisceau occipito-frontal décrit une courbe ouverte en avant et en bas. Recouvert dans toute son étendue par l'épendyme et la substance grise sous-épendymaire, à

(1) *Anatomie des centres nerveux*, Paris, 1895, p. 758-765.

laquelle il abandonne de nombreuses fibres, ce faisceau longe l'angle externe du ventricule latéral et se trouve situé au-dessus du noyau caudé, en dedans de la couronne rayonnante, au-dessous du crochet que décrivent les fibres calleuses autour de l'angle externe du ventricule latéral. Sur les coupes vertico-transversales, sa surface de section est pyriforme et mesure environ un demi-centimètre d'épaisseur ; par sa base il repose sur la couronne rayonnante, par son sommet dirigé en haut et en dedans, il s'insinue entre les fibres calleuses et l'épendyme ventriculaire. Nettement délimité au niveau de la tête et du tronc du noyau caudé, ce faisceau est en partie dissocié au niveau de la queue de ce dernier, par les fibres de la couronne rayonnante et par les fibres calleuses. Arrivé au niveau du carrefour ventriculaire, ce faisceau se recourbe en bas et en avant,et ses fibres s'étalent en éventail sur la paroi inféro-externe de la corne sphénoïdale, en formant le tapétum des anciens auteurs. En avant, le faisceau occipito-frontal prend son origine dans toute l'écorce du lobe frontal ; il reçoit, chemin faisant, un grand nombre de fibres provenant du bord supérieur de l'hémisphère et des circonvolutions de la face externe,et qui lui arrivent en passant entre les fibres calleuses et les fibres de la couronne rayonnante. De la base du faisceau occipito-frontal, on voit se détacher des fibres qui se portent en bas et en dehors, traversent le pied de la couronne rayonnante et entrent dans la constitution de la capsule externe. Dans le lobe sphéno-occipital, les fibres du faisceau occipito-frontal s'irradient, après avoir formé le tapétum dans les circonvolutions de la face externe et du bord inféro-externe de ce lobe ; il est probable qu'elles s'entrecroisent au niveau du carrefour ventriculaire et en particulier au niveau de la corne occipitale, avec les fibres du forceps major du corps calleux.

Les lésions du lobe occipital retentissent non seulement sur le forceps du corps calleux, mais encore sur le tapétum et sur le faisceau occipito-frontal ; or ce dernier faisceau dégénère partiellement, à la suite de lésions du lobe temporal et de la convexité de l'hémisphère, et ses fibres dégénérées peuvent être suivies dans la substance grise sous-épendymaire.

Le faisceaux occipito-frontal constitue donc un long faisceau d'association, qui relie le lobe temporo-occipital au lobe frontal, à la convexité de l'hémisphère et à l'insula (par les fibres se rendant à la capsule externe).

Après Onufrowicz, le premier qui publia un cas d'agénésie du corps calleux fut Zingerle (1). Dans ce cas, on constata à l'autopsie qu'il existait au niveau de la face interne de la dure-mère qui recouvre l'hémisphère gauche, une pseudo-membrane blanchâtre, laquelle étant soulevée par

(1) Zingerle, *Ueber die Bedeutung des Balkenmangels im menschlichen*, Gehirn Archiv für Psychiatrie, 1898, Bd. 30.

un liquide séreux, se trouvait à comprimer fortement la région pariétale sous-jacente. Le cerveau paraissait quelque peu augmenté de volume, et les circonvolutions, bien développées, étaient nettement aplaties. Il s'agit dans ce cas d'une agénésie incomplète du corps calleux. Le segment frontal de celui-ci existe bien qu'il ne soit représenté que par une couche de fibres commissurales très mince, limitée à la partie antérieure du cerveau et qui ne dépasse pas en avant la base du lobe frontal. Le trigone n'est normalement conformé qu'à droite. Les ventricules sont notablement dilatés, remplis d'un liquide séreux clair et tapissés par un épendyme épaissi et velouté. La couche optique gauche est extrêmement saillante, d'autre part les ganglions de la base semblent parfaitement normaux.

L'hémisphère gauche est plus volumineux que l'hémisphère droit, et au niveau de sa face interne, la corne sphénoïdale et la corne occipitale se trouvent presque complètement exposées, grâce à ce que la majeure partie de la paroi médiane du ventricule fait défaut. Il en résulte une excavation longitudinale irrégulièrement rhombique, au fond de laquelle les ganglions de la base font saillie. La corne occipitale est limitée en bas par un bourrelet cortical qui prend naissance au niveau de la circonvolution de l'hippocampe. Ce bourrelet se dirige d'abord en arrière, puis remonte en dedans de l'extrémité postérieure de la corne occipitale pour se recourber ensuite en avant et former la voûte de la corne sphénoïdale. La paroi interne de la corne frontale est entièrement respectée. Du corps calleux, on ne retrouve que le segment le plus antérieur ou ce qui correspond à peu près au genou. Celui-ci n'est constitué que par une masse de fibres transversales longue d'environ deux centimètres et large d'un centimètre. En arrière, cette formation calleuse adhère fortement à la partie supérieure du bourrelet cortical ci-dessus décrit et se continue plus loin sous la forme d'une mince couche de fibres qui engaine plus ou moins complètement ce bourrelet. En avant, une membrane déchiquetée s'implante sur la face antérieure du genou calleux et représente probablement un débris de la cloison transparente détruite. La commissure molle et la commissure postérieure sont intègres. Le corps du trigone fait totalement défaut. Au niveau du lobe occipital, aucune des scissures typiques, pas même la calcarine, n'est reconnaissable ; tous les sillons sont courts, superficiels et irrégulièrement disposés. D'une façon générale, les sillons aussi bien de la face médiane que de la face latérale de cet hémisphère, affectent une disposition rayonnante. A la face orbitaire du lobe frontal les sillons atypiques abondent, mais le sillon olfactif est toutefois nettement défini. La scissure de Sylvius se divise en plusieurs sillons divergents, dont un plus large et plus profond que les autres et situé du côté temporal, se continue en arrière jusqu'au pôle du lobe occipital.

Quant à l'hémisphère droit, il ne diffère de l'hémisphère gauche qu'en ce qui concerne quelques particularités. De ce côté, la dilatation ventriculaire est beaucoup moindre et la paroi interne du ventricule est intégralement conservée ; de même le trigone est parfaitement sain. Ce dernier est adhérent au bord postérieur du rudiment calleux en avant et à la substance marginale de l'hémisphère dans le reste de son parcours. Le faisceau dérivé du genou du corps calleux et destiné aux régions postérieures, s'engage profondément entre la première circonvolution limbique et le corps du trigone auquel il est intimement uni, diminue rapidement de volume et disparaît, au niveau du pulvinar, sous l'écorce de la circonvolution limbique. La cloison transparente et le trou de Monro ne sont pas décelables. La disposition des sillons est à peu près la même que dans l'hémisphère gauche, sauf que les scissures typiques sont nettement reconnaissables. La glande pinéale et le ganglion de l'habénula font défaut. Le troisième ventricule est notablement dilaté, le quatrième l'est à un degré moindre. Les stries acoustiques ne sont pas visibles.

Les coupes sériées montrent en premier lieu que la substance grise est relativement augmentée et que la substance blanche est réduite au moins de moitié. La substance grise centrale et périventriculaire, de même que le tuber cinéreum, sont de beaucoup plus abondamment développés qu'à l'état normal.

Les fibres dérivées du genou du corps calleux entourent presque complètement la corne frontale du ventricule latéral. Au niveau de la partie moyenne de ce ventricule, nous dit Zingerle, la mince couche de radiations calleuses qui n'est que la continuation postérieure intra-hémisphérique du genou du corps calleux, est recouverte par un faisceau dont les fibres constituantes semblent émerger du rudiment calleux, affectent un trajet sagittal vers les régions plus postérieures et vont s'étaler au-dessus de la voûte et le long de la paroi latérale de la corne temporo-occipitale. Ces fibres, poursuit l'auteur, font partie du faisceau d'association fronto-occipital ; certaines d'entre elles se rendent à la capsule externe, mais le plus grand nombre concourt à former le tapétum latéral.

Dans le lobe temporal, le tapétum reçoit des fascicules dont l'origine et le trajet se laissent assez facilement reconnaître grâce à la faible coloration de leurs fibres, Ces fascicules se dessinent d'abord dans la partie postérieure du lobe frontal où ils forment un champ quadrangulaire en dedans du faisceau uncinatus et au-dessous de la capsule externe. Au fur et à mesure que l'on aborde les niveaux plus postérieurs, ces fascicules s'infléchissent légèrement en dedans, traversent très lentement toute l'épaisseur de la capsule interne et se rendent directement au tapétum. A

ces fascicules réunis, Zingerle donne le nom de faisceau d'association fronto-temporal.

Au niveau du lobe occipital, le tapétum est formé, selon l'auteur, par les fibres réunies du cingulum et du faisceau fronto-occipital.

En faisant l'interprétation des diverses particularités de son cas, Zingerle insiste en premier lieu sur l'origine inflammatoire de l'hydrocéphalie, ce que prouve bien l'existence d'une épendymite granuleuse et de lésions méningées. La destruction si considérable de la commissure calleuse, il croit pouvoir l'expliquer assez facilement. Au cours d'une hydrocéphalie interne aiguë, il se produit non seulement une infiltration du revêtement épendymaire, mais aussi des troubles circulatoires dans le domaine de la couche périventriculaire, auxquels il faut encore ajouter l'atrophie déterminée par l'augmentation de la pression intraventriculaire. Or, cette couche étant en grande partie constituée par l'épanouissement intra-hémisphérique du corps calleux, il n'est guère surprenant que ce système ait succombé aux lésions ventriculaires si intenses qui existent dans le cas qu'il rapporte. Celles-ci étant de beaucoup plus marquées dans l'hémisphère gauche que dans l'hémisphère droit, ont entraîné en plus, de ce côté là, la disparition du trigone.

Dans l'un et l'autre hémisphère, il existe un faisceau sagittal qui semble se dégager du rudiment calleux et en représenter la continuation directe. Ce faisceau, qui se dirige en arrière, est situé entre l'épendyme ventriculaire et la substance profonde de la première circonvolution limbique avec laquelle il se confond plus ou moins, et occupe exactement le territoire que l'on sait appartenir, à l'état normal, aux radiations du corps calleux. A droite, il recouvre directement le corps du trigone. Quant à sa configuration et à son trajet, ce faisceau se rapproche beaucoup du faisceau fronto-occipital décrit par Onufrowicz, Kaufmann et Hochhaus. Toutefois, Zingerle n'en veut pas faire uniquement un faisceau d'association fronto-occipital ; le fait que malgré les lésions si étendues de l'hémisphère gauche, la majeure partie de ce faisceau persiste, démontre bien que celui-ci sert également à relier les régions intermédiaires. Pour lui, ce faisceau existe dans le cerveau normal, mais se trouve de beaucoup mieux différencié et prend un développement exagéré lorsque le corps calleux fait défaut. Au niveau du lobe pariétal, le faisceau fronto-occipital est mal délimité du cingulum en dedans ; en dehors, il s'étale au-dessus de la voûte du ventricule et se confond avec la zone sous-épendymaire. Un certain nombre de ses fibres se rendent directement à la capsule externe. Dans le lobe occipital, les fibres de ce faisceau peuvent être suivies et en dedans et en dehors de la corne postérieure, où elles occupent, au-dessous de l'épendyme ventriculaire, le domaine qui renferme à l'état normal les

fibres du forceps majeur du corps calleux ; en d'autres termes, elles constituent à ce niveau le tapétum. Contrairement à l'opinion de Oscar Vogt, une partie du faisceau fronto-occipital n'accompagne pas le noyau caudé dans son trajet temporo-sphénoïdal pour former également le tapétum de la corne temporale. Ce dernier est formé par des fascicules dérivés du lobe frontal et qui constituent un faisceau autonome, le faisceau d'association fronto-temporal. Au niveau du lobe occipital gauche, un certain nombre des fibres du cingulum se rendent très nettement au tapétum de la paroi ventriculaire interne. Ce même fait a été précédemment observé par Oscar Vogt.

Zingerle est d'avis que la constitution du tapétum normal est complexe et que celui-ci renferme, à part un très fort contingent de radiations calleuses, un bon nombre de fibres d'association qui relient le lobe occipital et le lobe temporal au lobe frontal du même hémisphère.

Les cas d'agénésie du corps calleux sont particulièrement favorables à l'étude des rapports qui existent entre les fibres de projection et les fibres d'association. On voit très distinctement, dit Zingerle, que la couronne rayonnante se trouve comprise entre deux voies d'association. La voie médiane ou interne est constituée par le cingulum, le faisceau fronto-occipital et le faisceau fronto-temporal ; elle représente la plus longue voie d'association de l'hémisphère cérébral et sert à relier entre eux les différents lobes. La voie latérale ou externe, qui est une voie d'association plus courte, comprend le faisceau arqué de Burdach, le faisceau uncinatus et le faisceau longitudinal inférieur, lesquels sont tous plus ou moins bien délimités les uns des autres.

Comme on devait s'y attendre en raison de son riche matériel, Max Probst ne tarda pas à faire connaître ses idées sur l'agénésie du corps calleux. Dans une première monographie (1), cet excellent observateur fait la description d'un cas d'agénésie complète comparable à celui d'Onufrowicz. La commissure molle et la cloison transparente font également défaut, mais les commissures antérieure et postérieure sont normalement développées. De chaque côté, le trigone est accolé à la face médiane de l'hémisphère en avant, mais plus en arrière il s'enfonce dans la profondeur de celui-ci. Au niveau du lobe frontal, le trigone est renforcé par un grand nombre de fibres qui viennent de la substance profonde de ce lobe ainsi que du tapétum de la corne frontale. Il en résulte un faisceau assez volumineux qui se dirige en arrière en longeant la partie interne de la voûte du ventricule latéral. Lorsqu'il atteint le carrefour ventriculaire, ce faisceau se divise en deux parties ; le moindre contingent se recourbe en bas

(1) Probst, Archiv für Psychiatrie, 1901, Bd. 34.

pour former la fimbria ou le pilier postérieur du trigone, alors que le contingent plus volumineux se rend plus en arrière pour constituer le tapétum de la corne occipitale. Cette corne est très dilatée des deux côtés. Dans la profondeur du lobe occipital droit, on note plusieurs îlots de substance grise hétérotopique.

Dans l'hémisphère droit, la scissure calloso-marginale fait défaut et la fente ventriculaire s'étend du pôle frontal au pôle occipital. La circonvolution frontale supérieure et la circonvolution pariétale ascendante présentent un certain degré de microgyrie.

Dans l'hémisphère gauche, qui est plus petit que le droit, il existe une microgyrie très accentuée de la majeure partie du lobe frontal. Le cunéus est traversé par une scissure profonde et présente ainsi que le lobule paracentral une microgyrie également très nette.

Le bulbe olfactif droit est normal ; le gauche s'est recroquevillé au point de dégarnir presque totalement le sillon olfactif.

Dans une seconde publication (1) consacrée à l'étude de la microcéphalie et de la macrogyrie, Probst rapporte un nouveau cas d'agénésie du corps calleux. Il s'agit cette fois d'une agénésie incomplète ; le segment antérieur de la commissure calleuse est partiellement développé, mais le splénium manque totalement. En avant, au niveau du lobe frontal, il existe au-dessus du corps calleux, un petit faisceau sagittal que l'auteur désigne sous le nom de « faisceau supracalleux ». Plus en arrière ce faisceau se recourbe en bas pour combler l'espace qui résulte du fait que les fibres calleuses n'atteignent plus la ligne médiane. Plus loin encore ce faisceau se bifurque, formant deux piliers divergents qui pénètrent chacun dans l'épaisseur de l'hémisphère correspondant, où ses fibres constituantes peuvent être suivies jusque dans le tapétum. A l'un et l'autre de ces piliers Probst donne le nom de « faisceau calleux longitudinal » (Balkenlängsbündel). Au niveau de la face ventrale ou inférieure du corps calleux, il existe un autre faisceau sagittal qui représente le corps du trigone. La continuation intra-hémisphérique du corps calleux ne forme qu'une couche très mince au-dessus de la voûte du ventricule, mais constitue néanmoins et le tapétum latéral et le tapétum médian de la corne temporo-occipitale.

Le faisceau sous-calleux de Muratoff, Probst ne l'a jamais observé à l'état de faisceau bien défini ; pour lui, il s'agit moins d'un système spécial que d'un refoulement, au-dessous de l'épendyme ventriculaire, des fibres appartenant au corps calleux et à la couronne rayonnante.

En 1901, dans un article sur le faisceau d'association fronto-occipital,

(1) Probst, *Zur Lehre von der Mikrocephalie und Makrogyrie*, Archiv f. Psychiatrie, Bd. 38, 1904.

Schröder (1) rassemble tous les faits récents qui se rapportent à l'origine et à la constitution du tapétum, et s'efforce d'intercepter le progrès déjà trop rapide d'une erreur anatomique aussi funeste qu'inutile.

Il décrit le faisceau du noyau caudé de Sachs et la zone réticulée de la couronne rayonnante, lesquels se trouvent compris dans le faisceau sous-calleux très compliqué de Muratoff, et dans le faisceau occipito-frontal également intrigant de Dejerine. Schröder maintient que la zone réticulée de la couronne rayonnante est formée par des fibres provenant de la capsule interne, qui se dirigent d'abord horizontalement en avant le long du noyau caudé puis se recourbent en haut pour s'irradier dans l'écorce de la face interne de l'hémisphère. Les fibres ni de la zone réticulée ni du faisceau du noyau caudé ne peuvent être suivies dans le tapétum.

Sur des coupes horizontales on voit que le noyau caudé est séparé du pied de la couronne rayonnante par un faisceau sagittal qui renferme en réalité deux espèces de fibres ; la majorité de ces fibres appartient à la zone réticulée de la couronne rayonnante, les autres, situées plus en avant, représentent tout simplement les radiations postérieurement dirigées du corps calleux. Schröder reproche à Dejerine, en premier lieu, de parler d'une substance grise sous-épendymaire ; il rappelle que Sachs a déjà démontré qu'il n'existe pas à cet endroit de cellules nerveuses ganglionnaires. En second lieu, il critique sévèrement les dessins de Dejerine, dans lesquels on ne retrouve pas au niveau du tapétum, la couche pourtant bien caractéristique que forment les fibres calleuses lorsqu'elles se recourbent en arrière. Pour lui, de pareils dessins ne peuvent guère représenter la reproduction fidèle des coupes originales. Des trois parties du faisceau occipito-frontal de Dejerine, une correspond absolument à la zone réticulée de la couronne rayonnante de Sachs et une autre, celle qui traverse la précédente pour se rendre à la capsule externe, Schröder la considère comme étant une dépendance du corps calleux, bien que Sachs en veuille faire une partie de son faisceau du noyau caudé. Ce qu'est en réalité le faisceau du noyau caudé, demeure un problème assez difficile à résoudre. Muratoff et Vogt en font un système d'association purement cortical destiné à relier entre eux des points soit rapprochés, soit éloignés, de l'écorce. Schröder trouve cependant deux objections à cette hypothèse : 1° l'intime relation de ce faisceau au noyau caudé qu'il accompagne de la corne frontale à la corne sphénoïdale et dont il subit les mêmes variations de volume : 2° sa situation dans la profondeur de l'hémisphère et au-dessous de la paroi du ventricule, ce qui semble un siège quelque peu étrange pour un faisceau d'association cortical.

(1) Schröder, *Das fronto-occipitale Associationsbündel*, Monatschrift für Psychiatrie u. Neurologie, Bd. I, 1901.

Onufrowicz a raisonné par exclusion. La commissure interhémisphérique faisant défaut, il a conclu que le corps calleux devait nécessairement manquer. Le faisceau sagittal médian intra-hémisphérique qu'il ne pouvait évidemment pas attribuer à la couronne rayonnante, il s'est trouvé forcé de le considérer comme étant un faisceau d'association. Sachs a chaudement combattu cette manière de voir et a soutenu que dans les cas de ce genre, le corps calleux existe bien qu'il ne réunisse pas les deux hémisphères. Les fibres calleuses se sont développées et se sont rassemblées au voisinage du ventricule latéral, mais pour une raison qui nous est inconnue, au lieu de traverser la ligne médiane, elles ont formé dans chaque hémisphère un faisceau sagittal reliant le pôle frontal au pôle occipital. Schröder accepte cette hypothèse de Sachs que nous avons affaire, dans les cas de soi-disant agénésie du corps calleux, à une hétérotopie de celui-ci, mais il ne prétend pas pouvoir expliquer le mécanisme de cette malformation. Il n'existe pas dans le cerveau normal de faisceau analogue au faisceau sagittal que l'on observe dans les cas d'agénésie calleuse.

Un autre mémoire très important sur l'agénésie du corps calleux est celui de Arndt et Sklarek (1), paru en 1903. Le cas rapporté par ces auteurs est un exemple d'agénésie partielle. Le segment frontal de la commissure calleuse existe bien qu'il ne soit constitué que par une lame de faible épaisseur formée, en réalité, par deux faisceaux cylindriques accolés l'un à l'autre et retenus seulement par la pie-mère. Dans la partie antérieure de ce fragment commissural cependant, les deux faisceaux sont intimement unis par l'entrecroisement de leurs fibres. En arrière, ces faisceaux divergent progressivement, formant chacun un pilier sagittal (faisceau calleux longitudinal de Probst) qui pénètre dans l'épaisseur de l'hémisphère correspondant. Du segment frontal persistant de la commissure calleuse, se détachent un bon nombre de fibres qui peuvent être suivies en dedans du noyau caudé et au-dessous du noyau lenticulaire jusque dans la capsule externe. Au niveau du carrefour ventriculaire, le faisceau calleux longitudinal se sépare en deux feuillets ; l'un, très mince, recouvre la paroi interne de la corne temporo-occipitale et forme le tapétum médian, l'autre, beaucoup plus fort, se déploie en dehors et au-dessous du ventricule pour constituer le tapétum latéral. Les fibres fournies par ces deux feuillets entourent complètement la corne occipitale. Les fibres du trigone pénètrent en avant dans la substance propre de la commissure calleuse et des fibres de passage se retrouvent à tous les niveaux entre le corps du trigone et le faisceau calleux longitudinal. Entre ce dernier et les circonvolutions de la face

(1) Arndt und Sklarek, *Ueber Balkenmangel in menschligen Gehirn*, Archiv für Psychiatrie, 1903, Bd. 3.

interne de l'hémisphère, on distingue un faisceau sagittal bien délimité qui représente sans doute le cingulum. Ses fibres peuvent être suivies très loin et dans le lobe frontal et dans le lobe occipital. La commissure antérieure nettement reconnaissable des deux côtés dans son trajet intra-hémisphérique, fait complètement défaut au niveau de la ligne médiane. La lyre et la cloison transparente manquent également. La première circonvolution limbique se laisse retrouver, mais elle s'éloigne notablement de la normale dans sa conformation.

Arndt et Sklarek repassent ensuite les cas d'agénésie publiés antérieurement et rappellent que l'hypothèse avancée par Sachs et soutenue par Schröder, a été admise par Marchand, Rœmer Probst, Obersteiner et Redlich. Ils font aussi ressortir les nombreuses analogies qui existent entre le faisceau calleux longitudinal de Probst et le corps calleux normal. Comme ce dernier, le faisceau calleux longitudinal contourne les cornes frontale et occipitale du ventricule latéral et reçoit de nombreuses fibres des circonvolutions frontale supérieure, frontale ascendante et pariétale ascendante. Le fait que le faisceau calleux longitudinal n'existe pas dans le cerveau sain plaide fortement en faveur de l'hypothèse de Sachs d'une hétérotopie du corps calleux.

Dans leur discussion du mécanisme de l'agénésie du corps calleux, Arndt et Sklarek attribuent cette malformation à un arrêt de développement. Ils comparent l'absence de la commissure calleuse aux fissures médianes congénitales que l'on observe en d'autres parties du corps (thorax, abdomen, vessie), et auxquelles s'ajoute souvent un état rudimentaire des organes internes. Ils rappellent le cas rapporté par Anton dans lequel la malformation calleuse était associée à un bec-de-lièvre et à une division palatine.

La première circonvolution limbique fait souvent défaut et l'écorce de la région correspondante est traversée par de nombreux sillons divergents. Dans un bon nombre de cas cependant (dans le cas publié par Probst et dans le leur) le cingulum est très nettement reconnaissable, de sorte que l'existence d'une circonvolution suppléante doit être admise. Toutefois, la circonvolution limbique peut manquer totalement, et dans ce cas, son absence doit être considérée comme étant une anomalie associée. Les sillons divergents représentent tout simplement une phase antérieure du développement cortical. Nous savons qu'à l'état normal ces sillons primitifs disparaissent ; leur persistance constitue donc un argument très favorable à l'hypothèse que dans les cas d'agénésie du corps calleux, nous avons affaire à un arrêt de développement. Selon certains auteurs, Gelgersma en particulier, la microgyrie serait la conséquence directe de l'absence du corps calleux, Arndt et Sklarek affirment qu'il n'en est rien ; ils main-

tiennent que l'écorce des régions atteintes de microgyrie est normale à l'examen histologique et que cette condition n'est que le résultat d'une hyperlobulation de la surface. D'ailleurs, ainsi qu'il a déjà été dit, le corps calleux ne fait réellement pas défaut. Encore doit-on remarquer que dans le cas de Probst, la microgyrie n'existait que d'un côté ; si la théorie de Gelgersma était exacte, cette condition serait nécessairement bilatérale.

Au meilleur de notre connaissance, la plus récente monographie importante sur l'agénésie du corps calleux est celle de Groz (1). Ce travail mérite d'être analysé surtout parce qu'il apporte, à la résolution du problème de l'agénésie, des documents extrêmement favorables. Groz rapporte deux cas d'agénésie observés chez le nouveau-né.

Dans le premier cas, il s'agit d'une absence presque complète du corps calleux. Le segment le plus antérieur, ou ce qui correspond à peu près au genou, est la seule partie qui soit nettement formée. En bas et en avant ce rudiment se continue avec la lame terminale. La cloison transparente, la commissure molle et le trigone, manquent totalement. La première circonvolution limbique et le sillon calloso-marginal font également défaut, et la région correspondante de la face médiane des hémisphères est traversée par cinq sillons divergents. Il existe, des deux côtés, une microgyrie très accentuée du lobe frontal et du lobe occipital, et, d'une façon générale, toutes les circonvolutions sont petites. Les scissures primaires sont peu profondes et poursuivent un trajet atypique. La scissure pariéto-occipitale interne et la scissure calcarine ne se rencontrent pas. L'opercule et l'insula de Reil font totalement défaut. La pie-mère est très épaissie, opaque, et anormalement riche en vaisseaux sanguins. Une plaque cicatricielle très saillante recouvre, de chaque côté, le pôle frontal de l'hémisphère. Sur une coupe pratiquée au niveau du rudiment du corps calleux, on voit que celui-ci envoie deux prolongements très minces dans la profondeur de chaque hémisphère ; l'un pénètre dans la partie supérieure, l'autre dans la partie inférieure du lobe frontal. On ne trouve pas la moindre trace d'un faisceau fronto-occipital. Il convient de dire que cette assertion de Groz ne repose que sur l'examen des pièces macroscopiques. Les ventricules latéraux sont extrêmement dilatés et le revêtement épendymaire, surtout des cornes frontales et occipitales, est notablement épaissi et granuleux. L'étude plus détaillée de ce cas se réduit à pratiquer l'examen histologique de la zone motrice et des lésions méningées. L'écorce est remplie de petits kystes arrondis, séparés les uns des autres par un tissu conjonctif assez dense. Ces kystes, dont le contenu est le plus souvent

(1) Groz, *Mikrogyrie und Balkenmangel im menschlichen Gehirn*, Archiv für Psychiatrie, Band 45, 1909.

amorphe, renferment çà et là des débris cellulaires et filamenteux, et siègent de préférence dans la couche des cellules pyramidales. On note également un grand nombre de foyers hémorragiques minuscules au niveau de l'écorce et au niveau de la substance blanche profonde, ainsi qu'une prolifération névroglique plus ou moins généralisée. Ces diverses lésions engagent l'auteur à porter le diagnostic suivant : Encéphalite hémorragique diffuse avec implication de la pie-mère et de l'épendyme des ventricules latéraux. Il considère, avec raison, que ce sont ces lésions si intenses et si étendues qui ont déterminé l'agénésie du corps calleux, la microgyrie presque généralisée et les autres anomalies. En se basant sur les données de l'embryologie, Groz estime que le développement du corps calleux s'est trouvé intercepté au commencement du quatrième mois de la vie intra-utérine, et que la cause déterminante de cet arrêt n'est autre que l'hydrocéphalie interne.

Le second cas que Groz rapporte n'est pas, à proprement parler, un exemple d'agénésie. Toutes les parties du corps calleux sont nettement représentées, seulement, celui-ci présente dans son ensemble une exiguïté vraiment remarquable. Son épaisseur varie entre deux et trois millimètres. Il s'agit évidemment soit d'un état rudimentaire généralisé, soit d'une atrophie secondaire. L'auteur veut bien reconnaître, d'ailleurs, que cette gracilité du corps calleux relève de la dilatation ventriculaire énorme qui existe dans ce cas. La cloison transparente faisant complètement défaut, il intervient, entre le trigone et le corps calleux, un espace assez considérable, au niveau duquel les ventricules latéraux se trouvent à communiquer l'un avec l'autre. Toutes les autres parties du cerveau existent, mais on note cependant un bon nombre de particularités intéressantes. Les deux hémisphères présentent une microgyrie généralisée mais particulièrement nette au niveau du lobe frontal et du lobe occipital. Le cervelet est le siège d'une hypoplasie très accentuée ; sa substance blanche est notablement réduite et ses circonvolutions sont anormalement nombreuses et petites. Il n'existe nulle part, soit au niveau de la méninge, soit au niveau du revêtement épendymaire, la moindre trace d'inflammation. Groz conclut, par conséquent, que l'état rudimentaire du corps calleux relève d'une hydrocéphalie interne d'origine inconnue ; toutefois, il estime que celle-ci n'est chez ce sujet qu'une manifestation de la tendance générale à la malformation. Il existe, en effet, dans ce cas, toute une suite d'anomalies, à savoir : une fente abdominale médiane, une hernie ombilicale et une hernie diaphragmatique, un spina bifida lombo-sacré, une hydromyélie marquée et un état rudimentaire des organes internes.

Tout dernièrement, enfin, un nouveau cas d'agénésie du corps calleux

a été rapporté par Kozowsky (1). Dans ce cas, que l'auteur décrit du reste très sommairement, il s'agit d'une agénésie partielle, comparable à celle que Groz a observée dans son premier cas. Le trigone et la cloison transparente font totalement défaut. La dure-mère, très épaissie, est inséparable, en plusieurs endroits, de la pie-mère ; dès qu'on l'incise, il s'échappe, au niveau de la convexité et de la scissure interhémisphérique, une quantité très abondante d'un liquide séreux parfaitement limpide. Çà et là, l'écorce se trouve notablement déprimée par des accumulations plus ou moins enkystées de ce liquide. Les ventricules latéraux et l'aqueduc de Sylvius sont très dilatés et le revêtement épendymaire est nettement épaissi et rugueux. Il existe partout des reliquats incontestables de méningite chronique et de sclérose cérébrale. C'est à cette méningite et à l'épendymite granuleuse, que Kozowsky, à l'exemple de Groz, attribue l'aplasie du corps calleux.

(A suivre)

(1) Kozowsky, *Zur Frage über den Balkenmangel in Gehirne des Mensch.* Anatomischer Anzeiger, Band XXXVI, nos 20, 22, 9 juin 1910.

INSTITUT D'ÉTUDES SUPÉRIEURES DE FLORENCE.
CLINIQUE MÉDICALE GÉNÉRALE
dirigée par M. le Professeur Sen. Piétro Grocco.

CONTRIBUTION A LA CONNAISSANCE DE LA MICROSOMIE ESSENTIELLE HÉRÉDO-FAMILIALE.

Distinction de cette forme clinique d'avec les nanismes, les infantilismes et les formes mixtes de ces différentes dystrophies.

Par

ETTORE LEVI,
Privat-Docent de Neurologie
(Florence)

Les dystrophies caractérisées par un défaut général du développement de l'organisme, ont été l'objet, dans ces dernières années, de nombreuses études cliniques et anatomo-pathologiques qui ont singulièrement élargi nos connaissances sur ce chapitre si intéressant de la pathologie.

Les infantilismes surtout ont éveillé l'intérêt d'un grand nombre de cliniciens de tous pays, qui en ont différencié plusieurs formes cliniques ayant probablement aussi une pathogénie différente ; dans nos précédents mémoires sur ce sujet, nous avons exposé nos convictions favorables à la pathogénie multiple des infantilismes dont nous n'admettons pas, avec Hertoghe, l'origine unique dysthyroïdienne.

Dans le chapitre des dystrophies par défaut de développement général de l'organisme, nous connaissons, à côté de la catégorie des infantilismes, une autre grande famille clinique, celle des nanismes, beaucoup moins étudiée, moins homogène et dont quelques formes échappent encore à toute identification clinique.

C'est à ce chapitre de pathologie encore si incomplètement étudié que nous nous proposons d'appporter ici notre modeste contribution, fondée, sur l'observation de plusieurs cas qui nous semblent dignes de beaucoup d'intérêt, d'autan' plus que nous espérons porter, par leur description soigneuse et par une étude complète de la littérature relative à cette question, quelque clarté sur la question si difficile et encore si confuse des caractères différentiels entre les grandes familles cliniques des infantilismes, des nanismes et des microsomies pures.

Dans les traités de pathologie et dans les monographies relatives à ce

sujet nous trouvons la distinction de plusieurs formes de nanisme ; M. Sainton, par exemple, en admet 7 variétés différentes : le nanisme myxœdémateux, achondroplasique, rachitique, pottique, anangioplasique, le pygméisme et le nanisme surrénal.

Nous prétendons, dès à présent, que cette classification, qui correspond d'ailleurs à celle de nombreux autres auteurs, ne nous paraît pas satisfaisante surtout dans ce sens qu'elle nous semble de nature à engendrer une déplorable confusion entre les nanismes et les infantilismes que nous jugeons devoir être nettement différenciés les uns des autres.

Nous trouvons en effet comprises dans cette classification plusieurs formes qui ne nous semblent pas y avoir droit ; dans la catégorie des myxœdémateux avant tout, nous connaissons les sujets du type Brissaud qui ont été toujours et, à bon droit, considérés comme infantiles ; les anangioplasiques aussi appartiennent, selon nous et nombre d'autres auteurs à la catégorie des infantiles vrais, et plus particulièrement ils représentent la majorité des infantiles du type Lorain : enfin nous ne connaissons que de très rares exemples de dystrophie générale par défaut de développement d'origine surrénale, et ces rares cas aussi présentent les caractéristiques cliniques de l'infantilisme ; toutes ces formes n'ont donc aucun droit à être comprises dans une classification des nanismes.

Infantilisme et nanisme (en général) sont en effet, selon nous, deux termes qui loin d'être synonymes, expriment au contraire deux types cliniques n'ayant entre eux rien de commun, dans les cas purs.

L'infantilisme est, à notre avis, la persistance, chez un sujet déterminé, des caractères somatiques et psychiques propres à un âge beaucoup moins avancé que l'âge réel, quel qu'il soit, du sujet en question.

Les nains, au contraire, sont, dans un sens général (nous les différencierons ultérieurement) des individus de très petite taille par comparaison avec la moyenne des individus du même âge et de la même espèce, mais qui présentent toujours les caractères somatiques et les pouvoirs fonctionnels (sexuels surtout) correspondant à leur âge réel.

Nous devrons plus tard différencier les nains en d'autres catégories, et nous apprendrons alors que par leur psychisme les nains ne peuvent être réunis dans une seule classe, car nous trouvons chez eux toutes les nuances intellectuelles, depuis un état tout à fait normal de l'intelligence dans les cas de microsomie pure, jusqu'à des états d'infantilisme de haut degré ou même de crétinisme chez les nains achondroplasiques, myxœdémateux et cérébropathiques. Ce que nous venons de dire sur les différences essentielles, surtout somatiques, entre les infantiles et les nains en général, nous permet déjà d'avancer qu'on ne devra pas, comme on l'a fait trop souvent, introduire dans une classification des nanismes, des re-

présentants classiques du syndrome infantilisme, tels que les sujets du type Brissaud ou du type Lorain, car ces individus, tout en étant par leur développement somatique et psychique, très inférieurs aux sujets normaux du même âge, ne nous donnent jamais l'impression de petits hommes ou de petites femmes au développement complet mais réduit, mais bien au contraire celle d'un développement somatique et psychique incomplet et relatif à un âge beaucoup moins avancé que l'âge réel. Voilà pourquoi nous ne croyons pas pouvoir accepter la définition que M. Meige donne des infantiles du type Lorain; nous reproduisons ses propres paroles :

« Ces réductions à l'échelle de l'homme normal se rencontrent surtout dans cette catégorie d'infantiles à laquelle Brissaud a donné le nom d'infantiles du type Lorain. Ici les formes plastiques ne sont pas celles de l'enfance qui caractérisent l'infantilisme myxœdémateux. Ces petits hommes ou ces petites femmes ressemblent à des adultes vus par le gros bout d'une lorgnette. Ce sont des miniatures humaines, dont la plastique reste conforme au type moyen, ayant des caractères sexuels, réduits sans doute, mais complets. »

Nous avons déjà dit dans nos précédentes notes sur la question des infantilismes toutes les raisons pour lesquelles cette définition des infantiles du type Lorain ne nous semble pas exacte ; nous ajoutons à présent qu'elle nous semble au contraire s'adapter merveilleusement (1) à cette catégorie de nanisme dont nous entendons traiter plus particulièrement ici, c'est-à-dire, à la microsomie pure, qui correspond à la forme de pygméisme admise par Sainton.

Tous les nains, selon notre définition, présentent les caractères somatiques correspondant à leur âge réel, tout en étant d'une taille extrêmement réduite.

Les nains achondroplasiques, pottiques, rachitiques, etc., montrent toujours en effet les caractères somatiques propres à leur âge réel, mais ils sont difformes, et comme tels facilement reconnaissables.

Mais il existe une autre catégorie de nains, les nanosomes ou microsomes, chez lesquels les difformités physiques sont nulles ou très limitées, et qui sont caractérisés par un développement somatique (et génital en particulier) en tout correspondant à leur âge réel.

Eh bien ! ces individus de très petite taille, mais aux formes nettement viriles ou féminines (à l'âge adulte) méritent vraiment d'être décrits par les excellentes et expressives définitions de M. Meige ; ils sont

(1) Excepté pour ce qui regarde le développement sexuel qui est absolument normal chez les microsomes.

vraiment des réductions à l'échelle de l'homme normal, des adultes vus par le grand bout de la lorgnette, des miniatures humaines !

*
* *

Ce que nous venons d'exposer sur les idées courantes à propos de la classification des différentes formes de dystrophies par défaut de développement, nous apprend surtout que pour porter quelque lumière dans cette question si débattue, nous devrons surtout rendre évidente la distinction entre les trois grandes familles cliniques dont l'existence nous semble prouvée : c'est-à-dire les infantilismes, les nanismes et les microsomies pures.

La confusion qui règne actuellement en cette matière dépend surtout du fait que nombre d'auteurs croient pouvoir parler indifféremment de nanisme ou d'infantilisme dans chaque cas d'arrêt de développement somatique, cependant que ces deux formes cliniques doivent être nettement séparées par les caractères cliniques très nets qui les différencient dans les cas purs.

Nous sommes complètement d'accord avec MM. von Hansemann et Pellizzi pour admettre la nécessité d'une séparation nette non seulement entre l'infantilisme et le nanisme en général, mais aussi entre le nanisme avec déformations et le nanisme vraiment pur et total, pour lequel nous acceptons, comme la plus correcte, la dénomination de microsomie essentielle.

La conception de nanisme implique en effet, comme l'admettent Bayon et Pellizzi, l'idée d'une déformation et d'une dysharmonie des différentes parties du corps en dehors de la réduction de la taille ; le rachitisme, le chondrodystrophie, la maladie de Pott, l'ostéomalacie, etc., peuvent en effet donner lieu au nanisme, mais non à l'infantilisme vrai.

Avec M. Pellizzi nous admettons qu'on doit éliminer du cadre de l'infantilisme toutes les réductions de la taille liées à ces graves déformations ; à ces cas nous réservons la dénomination de nanisme et nous appellerons d'autre part, microsomies essentielles, les formes pures et simples de réduction de la taille.

La microsomie essentielle peut donc être définie de la façon suivante : la petitesse du corps pure et simple, dans laquelle tous les caractères somatiques et psychiques de l'homme adulte se conservent intacts, et sont normaux par l'époque de leur développement.

Dans cette forme on ne constate en somme aucune déformation importante en dehors de la petitesse uniforme du corps : les caractères sexuels et le psychisme sont normaux ; somatiquement et psychiquement ces individus paraissent leur âge réel.

C'est par ces faits que les microsomes se différencient des infantiles, et c'est, d'autre part, par l'absence de toute grave difformité qu'ils se distinguent des nains ; ceux-ci, de même que les microsomes, peuvent avoir des caractères sexuels et un psychisme normal, et comme eux paraître leur âge réel, mais, dans leurs tares physiques, ils portent le sceau des différentes maladies qui ont déterminé chez eux le nanisme,

La personnalité clinique de ces trois grandes catégories de dystrophies nous semble de cette façon bien définie ; nous verrons qu'aussi bien les microsomes que les nains peuvent cependant, dans quelques cas, présenter des symptômes d'infantilisme et alors nous parlerons de microsomie ou de nanisme liés à l'infantilisme.

Un exemple de nanisme lié à l'infantilisme nous est donné par le cas de Lugaro dans lequel le nanisme (achondroplasie) était lié à des symptômes d'infantilisme dysthyroïdien.

La microsomie est de même très souvent associée à l'infantilisme, et nous verrons par l'étude de la littérature, que presque tous les cas publiés comme exemples de microsomie pure, sont au contraire des sujets entachés d'infantilisme, et qui, comme tels, ne peuvent être compris dans le cadre de la microsomie essentielle qui est vraiment très rare.

*
* *

La subdivision des dystrophies par défaut de développement dans les trois catégories des infantilismes, des nanismes et des microsomies pures a déjà été plus ou moins partiellement proposée par d'autres auteurs, qui n'ont cependant pas appuyé leurs conceptions théoriques par des exemples probants de l'existence de la plus rare de ces formes, la microsomie pure.

Von Hansemann voudrait diviser les nanismes en deux catégories, la *nanosomia infantilis* à laquelle appartiendraient des individus, normaux à la naissance, mais dont l'accroissement s'arrête à un moment déterminé, cependant que dans la *nanosomia primordialis* le nanisme daterait dès la naissance.

Les individus appartenant à cette seconde catégorie restent toujours beaucoup plus petits qu'un individu normal du même âge, mais ils atteignent toujours leur accroissement définitif à l'âge même auquel la croissance s'arrête chez le normal. Chez eux les cartilages épiphysaires s'ossifient à l'époque normale, la maturité sexuelle est acquise complètement et tout symptôme net d'infantilisme fait défaut. Von Hansemann admet cependant que chez ces individus on peut trouver éventuellement quelques symptômes partiels d'infantilisme (tels que la criptorchidie, la

persistance du thymus, etc), mais ces symptômes ne s'associent pas à tous les autres qui sont propres aux syndromes infantiles vrais.

Nous ne pouvons accepter que partiellement les conclusions de M. Hansemann ; nous trouvons juste tout ce que cet auteur dit à propos des caractères cliniques propres aux sujets appartenant à la catégorie de la *nanosomia primordialis*, arrivés à l'état de parfait développement ; nous acceptons aussi ce qu'il dit à propos de l'association possible de cette forme de microsomie avec un ou plusieurs symptômes d'infantilisme et nous en donnerons nous-même un exemple des plus nets ; nous sommes enfin d'accord avec M. Von Hansemann surtout en ce qu'il veut nettement séparer la microsomie essentielle de l'infantilisme, deux syndromes qui dans les cas purs, n'ont en commun que la réduction de la taille. Nous ne discuterons pas ici sa conception de l'infantilisme (qu'il appelle *nanosomia infantilis*), car elle nous semble trop indéterminée, et d'ailleurs nous avons déjà plusieurs fois exprimé notre opinion à cet égard.

Nous ne pouvons surtout accepter, comme caractère différentiel essentiel entre infantilisme et microsomie primordiale, le fait de la détermination congénitale de la dystrophie dans la microsomie, cependant que dans l'infantilisme elle serait tardive.

Ce point que M. von Hansemann considère comme essentiel ne nous paraît pas acceptable, car il est toujours très difficile de savoir exactement par les parents de nos sujets l'état véritable de ces individus à leur naissance, et leurs affirmations à cet égard doivent toujours être acceptées avec beaucoup de réserve.

En second lieu, car tout en reconnaissant que la microsomie essentielle est le plus souvent déjà manifeste à la naissance, nous ne pouvons considérer ce fait comme constant car, dans le cas de notre troisième sujet, qui représente un exemple classique de microsomie essentielle, l'arrêt apparent du développement ne se serait déterminé qu'à l'âge de 8 ans à peu près. Naturellement nous n'en considérons pas moins pour cette forme comme étant d'origine congénitale, mais nous reconnaissons que dans certains cas l'arrêt de développement peut être peu accentué à la naissance, de façon à passer inaperçu aux yeux des parents et ne devenir évident qu'à un âge relativement plus avancé ; ce caractère différentiel ne peut donc être invoqué avec certitude dans la distinction de la microsomie de l'infantilisme. Cependant un arrêt de développement faisant son début dans la première ou la seconde enfance chez un enfant tout à fait normal à la naissance parle toujours en faveur du diagnostic d'infantilisme.

En tout cas nous considérons les autres caractères différentiels déjà mentionnés comme étant d'une importance beaucoup plus grande pour le diagnostic entre infantilisme et microsomie.

M. Pellizzi qui a écrit sur la question des infantilismes un excellent mémoire, quoique malheureusement dépourvu d'observations personnelles, traite aussi nécessairement des limites entre l'infantilisme, le nanisme et la microsomie en acceptant en grande partie les idées de von Hansemann. Pour M. Pellizzi aussi le nanisme n'a rien à faire avec l'infantilisme ; dans cette dernière forme on a généralement une microsomie, déterminée par la même cause pathogénique qui donne lieu aux symptômes généraux et spéciaux de l'infantilisme, et qui doit par conséquent être différenciée de la microsomie pure et simple, qui peut se montrer chez des individus à tout autre point de vue normaux, et de la microsomie cérébropathique, qu'on peut trouver dans les cas de déficit psychique d'origine cérébrale inflammatoire ou hypobiotrophique.

Chez beaucoup d'infantiles vrais la microsomie est à peine sensible ou même manque complètement.

M. Pellizzi admet en somme l'existence d'un nanisme rachitique, condrodystrophique et cérébropathique qui n'ont aucun rapport avec l'infantilisme vrai. Quant à la microsomie, il sépare la forme essentielle, pure et simple, de la microsomie cérébropathique et de la microsomie infantile.

Pour ce qui regarde la microsomie infantile ou infantilisme, nous ne sommes pas complètement d'accord avec M. Pellizzi ; cet auteur soutient que pour le diagnostic d'infantilisme les symptômes psychiques sont de beaucoup plus importants que les caractères physiques, cependant que déjà Lasègue avait émis l'opinion contraire.

Selon Pellizzi, il n'y a pas d'infantilisme là où les signes de mentalité infantile font défaut.

Nous croyons, au contraire, que souvent l'infantilisme somatique peut être évident chez certains sujets chez lesquels les symptômes de la mentalité infantile sont à peine constatables. Dans nos précédents mémoires sur ce sujet, nous avons montré comment les symptômes de retard psychique peuvent être variables chez les infantiles, dont le psychisme doit souvent être considéré comme relativement normal si l'on tient bien compte des conditions d'éducation et d'ambiance.

Il est rare que des sujets somatiquement infantiles ne présentent pas quelques symptômes de mentalité infantile, mais très souvent il ne s'agit que d'un infantilisme psychique partiel et relativement peu apparent en comparaison à l'arrêt du développement somatique.

Nous sommes cependant tout à fait d'accord avec Pellizzi pour donner la plus grande importance pour le diagnostic d'infantilisme, aux faits d'arrêt de développement sexuel qui sont presque toujours liés aux arrêts psychiques.

Nous ne pouvons par conséquent accepter les idées de M. Viola qui juge une erreur fondamentale le fait de considérer l'hypoplasie génitale et du système pileux et la non-soudure des cartilages épiphysaires comme des symptômes importants pour le diagnostic d'infantilisme. Ces caractères sont, selon nous, au contraire de toute première importance.

M. Viola d'ailleurs considère le nanisme comme la forme la plus légitime d'infantilisme : tout ce que nous disons dans ce mémoire prouve, il nous semble, que cette conception n'est pas correcte.

Tous les auteurs qui se sont occupés de la question que nous traitons ici, admettent l'existence d'une microsomie d'origine cérébrale.

M. Pellizzi, s'exprime à ce sujet de la façon suivante :

« En dehors des deux formes de microsomie, essentielle et infantile, il existe encore une forme de microsomie qui n'est ni essentielle ni infantile.

« En parlant des symptômes d'infantilisme relatifs à la mentalité et au sexe, j'ai rappelé que dans beaucoup de névropathies familiales ou juvéniles et dans beaucoup de cas de déficit intellectuel d'origine inflammatoire cérébrale, on observe des retards ou des arrêts du développement sexuel cependant que le déficit psychique présente des caractères très semblables à ceux qui sont propres à la mentalité infantile. Dans ces formes, en dehors des symptômes relatifs au psychisme et à la sexualité, on a aussi très souvent une taille notablement inférieure à celle qui correspond à l'âge réel du sujet, et la diminution de la taille est régulière et uniforme pour tout le corps. La pathogénèse est liée, comme on le sait, soit à des altérations primitives du système nerveux central, soit à des lésions inflammatoires (étendues, mais peu profondes), soit à des lésions systématisées d'origine toxique. Si l'on se rappelle cependant à présent que des réductions encore plus notables des proportions somatiques (quoique presque toujours non uniformes et irrégulières) s'observent dans les plus graves formes centrales destructives, telles que les porencéphalies, les microgyries et toutes les scléroses atrophiques assez étendues, il paraîtra rationnel d'admettre que l'amoindrissement du développement somatique soit donné dans les microsomies uniformes, relatives aux réductions mentales suscitées, par la lésion primitive du système nerveux central, plutôt que par l'insuffisance des sécrétions internes protectives qui président à un développement somatique.

« Il n'y a donc aucun doute que la microsomie que l'on observe dans beaucoup de cas de déficit intellectuel d'origine inflammatoire ou hypobiotrophique centrale, n'est ni infantilique ni essentielle, mais est au contraire strictement liée à la lésion cérébrale. »

M. Sainton et M. Launois admettent aussi l'existence de cette forme de

nanisme d'origine cérébrale, mais aussi bien que M. Pellizzi ils n'en définissent aucunement les caractères cliniques. Voilà comme M. Launois s'exprime à ce sujet :

« Il n'est pas jusqu'au système nerveux, le grand régulateur de notre trophisme, qui ne puisse influencer la croissance et déterminer son arrêt. Si beaucoup parmi les nains que nous allons rencontrer, se font remarquer par un volume exagéré du crâne, il en est dont la petitesse de la tête retiendra votre attention. Atteints, dès le jeune âge, d'une lésion chronique des centres nerveux, telle que la sclérose cérébrale, ils ne se développent que difficilement et demeurent hypotrophiques, comme l'a dit si judicieusement Variot. »

Nous ne voulons pas nier l'existence d'une microsomie d'origine cérébrale, mais cette forme est, à notre avis, toujours facilement reconnaissable par la plus grande importance des symptômes d'arrêt de développement psychique relativement à ceux du développement somatique (la microcéphalie est fréquente dans ces sujets). La sclérose cérébrale hypotrophique congénitale donne le plus souvent lieu soit au tableau clinique de l'idiotie, soit à celui de l'épilepsie pure.

Dans ces formes de microsomie d'origine cérébrale, soit inflammatoire, soit hypobiotrophique les symptômes de vésanie sont fréquents : on trouve presque toujours chez ces individus de l'impulsivité, des pervertissements moraux très accentués, variabilité du caractère, le manque de toute affectivité et surtout une déchéance toujours très accentuée de tous les pouvoirs intellectuels supérieurs.

Chez ces individus, très souvent on trouve aussi des symptômes organiques qui expriment clairement la lésion centrale, tels les tics, l'athétose, les chorées, et les attitudes spastiques des membres.

En somme, il nous semble que dans cette catégorie de sujets, la microsomie, qui est loin d'être constante, n'est jamais qu'un symptôme secondaire ; tous ces sujets montrent des signes psychiques et physiques de leur maladie nerveuse congénitale ou acquise, dont la microsomie n'est qu'un symptôme secondaire et inconstant.

Nous sommes donc d'accord avec M. Pellizzi à ne considérer cette microsomie d'origine cérébrale ni comme infantilique, ni comme essentielle ; nous allons même plus loin en affirmant que cette microsomie d'origine cérébrale ne doit pas être prise en considération dans cette étude qui se rapporte à des sujets dont la physionomie clinique est donnée surtout par la microsomie, cependant que ce symptôme est loin d'être le signe principal dans les cas de cérébropathie dont nous venons de faire mention.

*
* *

Nos connaissances sur la Microsomie essentielle sont tout ce qu'on peut imaginer de plus vague ; elles sont fondées plutôt sur des documents historiques et artistiques que sur de bonnes descriptions cliniques ; en outre, les quelques observations que nous possédons sont presque toutes antérieures à l'époque radiographique, c'est-à-dire qu'elles ne nous informent aucunement sur l'état de développement du squelette qui constitue une des données cliniques les plus importantes.

Cependant nous avons cru intéressant de réunir ici les principales données historiques relatives au type de nanisme qui nous intéresse particulièrement ; naturellement on ne peut donner à ces informations fragmentaires qu'une valeur relative, mais elles constituent cependant un document du fait qu'en toute époque on a observé dans nos régions des exemples sporadiques de nanisme caractérisé par des apparences plastiques relativement normales et par des fonctions quasi-physiologiques.

Charles V possédait un nain de Lithuanie qui se nommait Corneille et qui eut un prix au tournoi de Bruxelles en 1545. Catherine de Médicis rassembla bon nombre de nains des deux sexes, désirant obtenir une race de pygmées, mais elle échoua. Henriette Marie d'Angleterre éleva, en 1640, un nain, nommé Jeffery Hudson, à la charge de capitaine de l'armée.

Les Chroniques milanaises de 1562 nous racontent que Mme Violante Sforza et la marquise Soncino de Milan possédaient des nains très bien conformés.

Le cardinal Vitelli donna en 1556 un grand dîner qui était servi par 34 nains, tous de très petite taille, dont plusieurs cependant étaient difformes.

Cardano dit avoir vu en 1551 un homme adulte parfaitement conformé et haut de 0 m. 442 ; on le montrait dans une cage à oiseaux, et c'était probablement le même individu qui, au temps d'Henri II, était montré à Paris sous le nom de Jean le Grand.

Aldovrandi dans son œuvre : *Monstrorum historia*, publiée en 1642 à Bologne, parle d'un nain du Dauphiné qui à l'âge de 41 ans, était haut de 0 m. 948 ; ce nain fut conduit à Bologne en 1634 par le duc Charles de Grécy et il se nommait Michel Magnan ; son portrait est conservé dans le Musée du Senate de Bologne. A la même époque, un seigneur bolognais, Fernand Cospi, avait recueilli dans les environs de Bologne le frère et la sœur, nains tous les deux ; le frère, d'âge adulte, était haut de 1 m. 011, et sa sœur avait une taille de 0 m. 948.

En 1733, Vallisneri, au tome III de ses *Œuvres*, dit avoir vu un nain,

très bien conformé, avec une très longue barbe qui, se tenant tout droit, lui arrivait à peine au-dessus du genou.

En 1746, de Rensis publiait l'observation d'une femme de 30 ans qui en paraissait 10. Elle n'était pas rachitique, mais son bassin était si petit, qu'étant devenue enceinte, elle dut subir l'opération césarienne et mit au monde de cette façon une fœtus long de 10 pouces.

En 1820 Frank, archiatre de Marie-Louise, duchesse de Parme, donnait la description d'une famille toute composée de nains ; nous n'avons pu malheureusement nous procurer ce mémoire.

Enfin Taruffi, dans son excellent mémoire sur la microsomie, donne une liste des nains célèbres non Italiens, avec l'âge et la taille de chacun.

	Age	Taille
Jeffery Hudxon, anglais, né en 1619, mort en 1682. A 18 ans il mesurait 0 m. 450. .	30 ans	1 m. 140
Breton vu par le roi de France en 1684 .	37 »	0 » 444
Nicolas Ferry (Bébé), né dans les Vosges en 1741 et mort en 1764.	22 » 1/2	0 » 891
Barwilaski, gentilhomme polonais, vu à Paris en 1760	15 »	0 » 775
Paysan de Frise, vu à Amsterdam en 1751	26 »	0 » 652
Nain de Norfolk, vu à Londres en 1751	22 »	0 » 950
Nain Allemand vu à Paris en 1818. .	19 »	0 » 486
Thérèse Souvray, née dans les Vosges et vue à Paris en 1822.	73 »	0 » 890
Nanette Stocher, née en Autriche en 1780 et morte à Birmingham en 1819. . . .	39 »	0 » 820
Amiral Tromp, vu pendant le XIXe siècle en Angleterre	adulte	0 » 728
Tom Thumb (dit Général Tom Pouce).	adulte	0 » 710
Les frères de Varsovie : garçon . . .	17 »	0 » 900
— fille . . .	20 »	0 » 930
Les frères de Pilas (Séville) : Gabriel.	28 »	0 » 970
— Pierre .	25 »	0 » 940

Une autre famille de nains, nommée Magri, a été étudiée successivement à Bologne par trois auteurs italiens, Verratti, Verardini et Tosi, à trois époques différentes : 1858, 1865 et 1877.

Nous donnons ici un résumé de l'histoire de cette famille que nous avons trouvée dans la monographie de Taruffi ; ce document nous semble d'autant plus intéressant que deux individus de cette même famille ont

récemment attiré l'attention de quelques auteurs parisiens (Sainton et Launois), j'ai pu en effet établir que les deux frères dont M. Launois a publié la photographie sous le nom de Maggi sont les mêmes personnes dont nous venons de parler. J'ai causé avec ces deux nains à Paris et j'ai pu établir leur identité ; ils sont nés en effet dans la province de Ferrare, et leur âge actuel correspond aux dates indiquées par Taruffi en 1878.

C'est par une coïncidence vraiment singulière que j'ai pu, en 1910, rattacher ces anciennes observations de médecins italiens, d'il y a un demi-siècle, aux personnes de mes minuscules compatriotes rencontrés par hasard au Jardin des Plantes à Paris au mois d'octobre 1909 !

Les époux Magri, robustes et de taille normale, habitaient au château de Pieve di Cento (Province de Ferrare), où ils mirent au monde 13 enfants, dont 8 seulement survécurent. Parmi ceux-ci, 5 furent de taille normale (en moyenne de 1.625), et 3 restèrent extrêmement petits, sans que la mère fut aucunement malade ni à l'époque de la conception ni ultérieurement. Le premier-né fut une fille de nom Amalia, parfaitement symétrique, qui à l'âge de 19 ans pesait 45 livres, était passablement intelligente et n'était pas encore réglée ; mais à l'âge de 27 ans, quand en 1865 elle fut montrée à la Société médicale de Bologne, les règles s'étaient déjà montrées depuis quelque temps ; elle pesait alors 21 kilos, la circonférence de sa tête était de 48 centimètres, sa taille mesurait 1 m. 020. Elle mourut d'une angine diphtérique en juin 1873, à l'âge de 33 ans.

Le second nain de cette famille était un garcon nommé Ernest, de même très bien conformé, en dehors de la tête qui était plutôt grande ; il était très intelligent, mais de mauvais caractère. A l'âge de 18 ans (1865), la circonférence de sa tête mesurait 53 centimètres, il pesait 19 kilos ; à bras étendus, les régions carpiennes arrivaient aux grands trochanters. Il avait peu de poil au pubis et pas du tout au menton. Les testicules étaient assez développés, mais encore contenus dans le canal inguinal. A 26 ans il épousa une femme haute de 1 m. 560 de laquelle il eut deux enfants. Le premier fut un mâle qui était en 1878 âgé de 4 ans et haut de 0 m. 950 et qui était bien développé ; le second était une fille qui naquit le 1er novembre 1876 et qui, à 15 mois, mesurait 60 centimètres, c'est-à-dire 12 centimètres de moins que la moyenne.

Ernest, à l'âge de 30 ans, en 1877, mesurait 1 m. 10 de taille.

Le troisième nain s'appelait Primo et était aussi très bien proportionné ; à 15 ans, en 1865, la circonférence de sa tête mesurait 48 centimètres. Chez lui aussi les régions carpiennes arrivaient aux grands trochanters ; il avait de petits testicules, en partie cachés dans le canal inguinal ;

il n'avait pas de poil au pubis et pesait 14 kilos. En 1878, à 28 ans, il se trouvait avec son frère dans un théâtre de Londres. En 1877, sa taille était de 1 m. 090.

Taille des frères Magri.

NOM	1858		1865		1877	
	Age	Taille	Age	Taille	Age	Taille
Amalia.....	19	1 m. 020	27	1 m. 050	33 (1)	1 m. 100
Ernest.....	11	0 m. 890	18	1 m. 040	30	1 m. 100
Primo.....	8	0 m. 820	15	0 m. 910	28	1 m. 090

Il résulte d'après ce tableau que Amalia, de la 19e à la 27e année, a grandi de 0 m. 030 de taille, c'est-à-dire 0 m. 016 plus que la normale ; de la 27e à la 33e année, elle a augmenté de 0 m.050, ce qui ne se produit pas à l'état normal.

Ernest a grandi depuis la 11e jusqu'à la 18e année à raison de 0. m. 1150, c'est-à-dire 0 m.178, de moins que la normale ; de la 18e à la 30e année il a augmenté de 0 m. 060, c'est-à-dire 0 m. 034 de plus que la normale.

Primo s'est accru de la 8e à la 15e année en raison de 0 m. 090, c'est-à-dire 0 m. 294 de moins que la normale ; de la 15e à la 28e année, de 0 m. 180,c' est-à-dire 0 m. 056 de plus que la normale (Taruffi).

Les deux nains de Brodowsky cités par Taruffi étaient probablement des exemples de nanisme compliqué d'infantilisme : une jeune fille de 20 ans, haute de 93 centimètres et pesant 39 funti (livre de 16 onces) et un garçon de 17 ans,haut de 90 centimètres et pesant 39 funti. La structure somatique était celle d'un enfant de 8 ans ; seulement la tête était un peu grande.Les parties génitales de ces deux individus avaient le même degré de développement qu'on trouve chez un enfant de 8 ans. Ils étaient fils d'un ouvrier de moyenne taille ; les autres frères étaient de taille normale.Jusqu'à 8 ans, leur taille fut normale, et seulement depuis cet âge leur accroissement sembla cesser. Ils n'étaient pas idiots, mais leur développement intellectuel était celui d'un enfant.

Toujours à cette même catégorie appartiennent aussi les deux nains de Pilas décrits par José de Antelo et cités par Taruffi.

(1) Amalia mourut en 1873.

A Pilas, en province de Séville, existaient deux frères nains, nés de parents sains et robustes, cultivateurs de profession, qui avaient eu 9 enfants normaux. Les deux nains ne montraient aucune difformité, ni aucun caractère tératologique. L'aîné, âgé de 28 ans, avait une taille de 97 centimètres et pesait 39 livres 1/2. Les testicules étaient dans l'abdomen, la verge était très petite, il n'y avait pas de poil au pubis ni à la face ; la physionomie était celle d'un vieil enfant.

Il était vif et de bon caractère, il fumait et buvait beaucoup d'alcool ; il n'avait aucun désir génital. Son intelligence était très restreinte.

Le frère cadet, âgé de 25 ans, et haut de 94 centimètres, pesait 34 livres. Il avait le même caractère doux de son frère et il était encore moins intelligent.

L'auteur ne retient pas ces nains pour des idiots ni des crétins, et il admet seulement qu'ils sont des arriérés. Le seul élément étiologique existant dans ce cas était la consanguinité des parents.

Dans les excellents travaux de Manouvrier nous trouvons aussi la description de plusieurs nains ; mais malheureusement ces sujets ont été considérés surtout à un point de vue anthropologique et leurs observations ne sont point détaillées au point de vue clinique, ce qui rend leur utilisation impossible.

Ce pendant nous pouvons établir que le nain Taillon, décrit par Manouvrier, représente un cas de microsomie liée à l'infantilisme, car chez lui le type somatique était nettement infantile ; il y avait une dystrophie absolue des poils au tronc et les organes sexuels avait le développement de ceux d'un enfant de 8 ans.

M. Manouvrier cite en outre l'observation du nain Delphin Sirvaux qu'il assimile au cas de l'observation précédente ; l'auteur ne dit rien du développement pilifère et génital de ce nain qui était probablement aussi un nain infantile.

Blanche B., la princesse Blanche, serait aussi, selon Manouvrier, un exemple de nanisme simple ; intelligence normale ; les proportions du bassin sont régulièrement féminines ; elle est réglée, ses mamelles sont volumineuses ; son tissu cellulaire sous-cutané présente un développement féminin ; son pubis est cependant complètement glabre. Le nain Bébé du roi Stanislas, dont le squelette est conservé au Musée d'histoire naturelle de Paris, appartenait, selon Manouvrier, à la même catégorie que les précédents : nanisme et infantilisme, avec cette différence que l'arrêt de développement était survenu plus tôt; le crâne était très peu développé ; Bébé était sub-microcéphale et son intelligence était moins que médiocre.

Manouvrier attribue enfin à la même catégorie de nains la princesse Pauline étudiée par Bouchard et Testut.

Manouvrier admet plusieurs variétés de nanisme : des nains par rachitisme, des nains par crétinisme et des nains dont le nanisme paraît être étroitement lié à la microcéphalie ; enfin il admet une forme de nanisme simple auquel appartiennent tous les exemples que nous lui avons entendu citer plus haut, mais que nous interprétons comme des exemples de microsomie compliquée d'infantilisme par le fait que tous ces nains présentaient les caractères sexuels plus ou moins imparfaits et surtout un développement défectueux des poils ; d'ailleurs le manque de toute information sur l'état d'ossification du squelette rend ces observations très incomplètes.

Geoffroy Saint-Hilaire distingua les nains véritables des nains rachitiques, définissant les premiers comme des cas tératologiques, des êtres chez lesquels toutes les parties du corps ont subi une diminution générale et dont la taille se trouve ainsi de beaucoup inférieure à la taille moyenne de leur espèce et de leur race.

Cet auteur accepte l'opinion que la nanisme serait causé soit par une mauvaise conformation de l'utérus de la mère, soit surtout par une maladie atteignant le jeune sujet lui-même dans le cours de la vie embryonnaire ou fœtale.

Manouvrier, au contraire, considère le nanisme simple (tel qu'il le comprend) comme débutant par un processus central, parce que dans cette variété de nanisme, c'est la croissance du corps tout entier qui est affectée sans difformité pathologique spéciale du squelette.

La persistance des cartilages épiphysaires chez des nains d'âge adulte a été constatée par plusieurs auteurs, mais malheureusement nous ne pouvons donner aucune valeur à ces exemples, car il s'agit surtout de recherches faites sur des squelettes, et nous ignorons complètement si ces individus avaient été pendant leur vie des myxœdémateux ou de vrais microsomes, ou bien des infantiles.

Schaafhausen fit, en 1868, l'autopsie d'un nain âgé de 61 ans, chez lequel tous les cartilages épiphysaires des os longs étaient persistants ; chez ce sujet on avait remarqué, à l'âge des 30 ans, une reprise de la croissance.

Schauts a observé dans le musée de Prague le squelette d'un nain de 37 ans chez qui aussi les cartilages épiphysaires était persistants ; la même constatation a été faite par Paltauf sur le squelette d'un nain mort à 49 ans et haut de 111 centimètres.

M. Joachimsthal a étudié radiographiquement une troupe de Lilliputiens Allemands qui étaient de passage à Berlin en 1899. L'auteur nous donne malheureusement très peu de renseignements d'ordre clinique sur ces individus qu'il dit normalement conformés, psychiquement bien déve-

loppés et remarquables, en somme, seulement par leur très petite taille.

En dehors de deux sujets âgés respectivement de 20 et 25 ans, tous les autres étaient beaucoup plus âgés, entre 30 et 36 ans ; cependant les mensurations prises depuis plusieurs années avec beaucoup de soin par leur impresario, montraient que tous ces individus n'avaient pas atteint leur croissance définitive, mais qu'au contraire, de temps en temps, ils présentaient de petites poussées d'accroissement.

Chez deux de ces sujets de sexe féminin, âgées de 36 ans et hautes l'une de 114 centimètres, l'autre 116 centimètres, il trouva par la radioscopie que les cartilages épiphysaires étaient tous normalement soudés ; depuis dix ans, en effet, leur croissance était complètement arrêtée. Ces deux sujets se différenciaient aussi de tous les autres individus de la troupe par le fait que depuis l'âge de 20 ans elles était normalement réglées. L'auteur ne nous dit rien malheureusement sur le trophisme des poils, de la peau et des tissus sous-cutanés chez ces deux naines.

Tous les autres individus de cette troupe montrèrent à l'examen radiographique une évidente persistance des cartilages épiphysaires, et des caractères d'infantilisme relatifs surtout au développement sexuel et à celui des poils.

Dans toute la troupe étudiée par M. Joachimsthal, nous ne voyons donc que deux sujets (les deux naines de 36 ans) chez lesquels peut-être on aurait pu poser le diagnostic de microsomie pure ; tous les autres individus étaient certainement entachés d'infantilisme surtout par l'état d'ossification incomplète du squelette et par le retard sexuel.

Un nain qui, à tous points de vue, semble appartenir à la catégorie de microsomie qui nous intéresse, est l'individu nommé Dobos Janos, qui déjà à l'âge de 11 ans a été étudié par Virchow (27 avril 1892), *Med. Gesell. Berlin*) et qui, ultérieurement, a été l'objet de courtes publications de Daniel et Phillipe, Rieger et Von Hansemann. Dobos Janos était le premier nain de sa famille ; il était le cinquième et eut 12 frères Après lui, sa mère mit au monde trois autres enfants qui présentaient le même type de nanisme que lui : le premier vécut deux ans, le second 10 mois, le troisième seulement 10 semaines. Tous les autres enfants étaient normaux.

Dobos Janos vint au monde après une grossesse et un accouchement normaux, et son poids à la naissance aurait été de 500 grammes, mais ce chiffre doit être considéré comme très douteux (selon Rieger et Von Hansemann).

A 11 ans, quand Virchow l'étudia, il avait tout à fait l'air d'un enfant de proportions minimales ; sa taille mesurait alors 0 m. 926.

En 1902, Dobos Janos fut étudié par von Hansemann, et c'est de sa

courte note que nous tirons ces renseignements; à cette époque, Dobos Janos avait tout à fait l'air d'un très petit homme normal, bien poilu au tronc et à la face, avec une voix normale et avec des fonctions génitales apparemment normales, mais présentant du criptorchidisme bilatéral. Sa taille avait augmenté depuis 1892 : de 0 m. 926 à 1 m. 145. Sa tête était petite et ronde, mais aucun des auteurs qui l'ont étudié ne l'ont considéré comme un microcéphale. En 1902 il pesait 18 kil., cependant qu'en 1892 il n'en pesait que 13,2.

Son intelligence était, à ce que nous dit von Hanseman, tout à fait normale pour un individu n'ayant aucune instruction, et son psychisme n'avait rien d'infantile.

Dans la courte note de Von Hansemann nous ne trouvons malheureusement aucune photographie, mais cet auteur dit avoir radiographié l'avant-bras et la main de Dobos et avoir trouvé parfaite et complète l'ossification de tous les cartilages épiphysaires, ce qui est parfaitement normal à l'âge de 22 ans.

Dobos Janos était parfaitement proportionné de tout son corps; Daniel et Philippe le décrivent de la façon suivante : Dobos est un véritable *homunculus*, donnant bien l'impression d'un homme ordinaire vu par le petit bout de la lorgnette !

Ces auteurs emploient donc, dans ce cas, l'expression que Meige a, le premier, employée pour les infantiles du type Lorain ; nous avons déjà dit que nous trouvons cette expression parfaite pour définir les individus appartenant à la microsomie pure, mais au contraire, impropre à peindre les infantiles du type Lorain.

Von Hansemann nous dit que Dobos ne présentait pas le moindre signe pathologique digne de mention, mais de sa note nous relevons quelques faits auxquels cet auteur n'a donné aucune importance et qui cependant nous semblent en avoir une, car nous avons constaté les mêmes symptômes chez nos sujets.

Dobos présentait en effet quelques stigmates physiques identiques à ceux que nous allons décrire comme caractéristiques chez nos nains : Dobos avait en effet, comme nos deux individus adultes, des doigts nettement déformés en baguette de tambour, de la criptorchidie et un nez en lorgnette : ses fonctions végétatives étaient, comme chez nos sujets, normales, et comme chez eux, l'intelligence n'avait rien d'infantile.

Tout ce que nous venons de dire sur l'historique du sujet qui nous intéresse prouve suffisamment, à notre avis, qu'une étude clinique profonde et systématique de cette forme de microsomie n'a pas encore été faite.

Nous devons cependant établir une exception sur ce point en faveur

d'une observation très intéressante publiée tout dernièrement par M. De Sanctis, quand notre travail avait déjà été communiqué à l'Académie florentine.

Nous ne pouvons résumer ici le cas d'infantilisme et mentalité infantile étudié avec tant de soin et avec un si parfait sens critique et clinique par M. De Sanctis. Cela nous entraînerait trop loin et nous renvoyons le lecteur au mémoire original qui vaut bien la peine d'être lu en entier, car il nous donne la seule bonne étude clinique qui existe sur un cas que nous croyons devoir être étiqueté plutôt comme microsomie et infantilisme que comme infantilisme pur.

Le petit sujet de M. De Sanctis, âgé de 27 ans, mesure 1 m. 140 et a, dans les photographies, tout à fait l'air d'un pygmée ; il ne nous donne pas du tout l'impression plastique de l'infantile, mais plutôt celle du microsome ; dans ce cas, en effet, il y a bien des points qui parlent pour la microsomie essentielle, surtout la parfaite ossification des cartilages épiphysaires, la conformation normale des organes génitaux et le développement presque normal des poils.

Malgré cela, l'existence d'autres signes caractéristiques d'infantilisme, surtout psychique, ont porté M. De Sanctis au diagnostic d'infantilisme tout en lui faisant admettre qu'il s'agit d'un cas dans lequel l'infantilisme s'est amélioré, a rétrocédé.

Nous trouvons l'observation de M. De Sanctis des plus intéressantes et en quelques points comparable aux nôtres ; nous ne sommes pas complètement d'accord avec le Professeur romain dans son diagnostic,car d'après ce que savons de son cas par la lecture de son beau mémoire, nous voudrions définir son sujet comme un exemple de microsomie compliquée d'infantilisme, en tout correspondant à notre deuxième cas.

Pendant l'année 1909, un impresario a réuni au Jardin d'Acclimatation de Paris un grand nombre de nains provenant de pays différents et qui auraient pu fournir un matériel de recherches unique, si malheureusement toute étude d'ordre scientifique n'eût été défendue.

Cependant cette collection unique de nains de toute forme éveilla nécessairement l'attention de tous ceux qui s'intéressent à l'étude de ces dystrophies, et deux auteurs parisiens, MM. Sainton et Launois, indépendamment l'un de l'autre, ont publié sur ce sujet deux courtes notes fondées sur un examen nécessairement superficiel des différentes formes de nanisme représentées dans la collection du Jardin des Plantes ! Dans son *Essai biologique sur les nains* M. Launois, acceptant en tout la définition et la conception du nanisme émise par M. Meige, décrit à nouveau les types de nains les plus connus, c'est-à-dire les nains achondroplasiques, les rachitiques, les pottiques et les nains myxœdémateux

dans leurs différentes variétés, mais ne s'arrête nullement sur le type de microsomie essentielle qui nous intéresse et qui cependant était représenté, à notre avis, dans cette cité de Lilliput. M. Launois glisse sur ce point, et tout en publiant les photographies de quelques nains qui probablement correspondent à ce type (la demi-mondaine, le petit mulâtre, et surtout la famille Maggi), il n'en parle pas et il ne met pas, au bas de leur photographie, le nom de la catégorie à laquelle ils appartiennent

M. Sainton a été au contraire un peu plus explicite sur ce point si important ; après avoir décrit les formes bien connues de nanisme, il ajoute : « en outre de toutes ces variétés de nains nettement classées, il en existe une autre que l'on a fort peu l'occasion de rencontrer et que présentent à l'état très pur quelques individus de la troupe actuellement à Paris. C'est la variété qui a été décrite sous le nom de pygméisme par Poncet et Lenoir qui se distingue des autres par l'absence de toute tare physique. Il s'agit de sujets ayant un développement minime avec harmonie complète des formes. Ce type serait réalisé par la naine chantée par Loret en 1653 :

Une mignone incomparable
Qui passait pour une chose admirable
Et ne pesait qu'un louis d'or.

(*Abrégé des Merveilles des Cieux*)

Des nains de formes aussi harmonieuses ont été figurés par Velasquez dans le personnage qui occupe le centre du tableau des Ménines, etc.).»

Enfin M. Sainton nous dit que dans le village de Lilliput il n'aurait noté que deux sujets appartenant à cette catégorie, le petit mulâtre de 25 ans et la demi-mondaine.

Nous avons nous-même visité avec le plus grand intérêt le village du Jardin des Plantes, et nous avons facilement reconnu que cette population de nains était composée par une grande majorité de nains myxœdémateux classiques ou frustes, par de nombreux nains achondroplasiques complets ou partiels, par quelques nains rachitiques.

En dehors de ces formes bien classées, nous avons été frappés comme M. Sainton par l'existence de quelques rares exemplaires de microsomie essentielle, des sujets qui enfin correspondent dans les grandes lignes aux individus dont nous donnons la description dans ce mémoire.

Mais naturellement nous ne nous croyons pas autorisés à formuler un jugement d'identification absolue avec nos sujets, car nous n'avons pu soumettre ces individus à un examen systématique en dehors duquel tout diagnostic est impossible.

Il nous a semblé toutefois que les seuls microsomes, les seuls pyg-

mées de la troupe de Paris, étaient, en dehors des sujets observés par M. Sainton (la demi-mondaine et le petit mulâtre), les trois individus de la famille Maggi qui méritent, encore plus que les deux sujets ci-dessus, d'être compris dans cette catégorie. Ces cinq individus étaient tous d'une intelligence très vive, de proportions somatiques très harmonieuses et ne présentaient le moindre symptôme apparent de dysthyroïdie. Les trois sujets de la famille Maggi et la demi-mondaine avaient la tête un peu grosse et la même déformation du nez que le nain qui fut l'objet de notre première observation.

Les individus mâles nous ont affirmé qu'ils étaient normaux au point de vue sexuel, mais naturellement nous ne pouvons faire acte de foi, et sur ce point si important pour le diagnostic, nous ne pouvons apporter aucune certitude.

Ces trois individus mâles nous ont semblé défectueux pour ce qui concerne le développement des poils ; le petit mulâtre avait la figure complètement glabre (à 25 ans) et les deux Maggi n'avaient que de rares poils sur les joues et sur les lèvres.

N'ayant aucun document sûr, sur l'état des fonctions sexuelles, sur le trophisme des poils et sur l'état d'ossification du squelette chez ces sujets, nous ne sommes naturellement pas en condition d'affirmer si ces nains étaient des microsomes tels que les nôtres, ou plutôt des microsomes présentant aussi quelques symptômes d'infantilisme. C'est en effet par l'examen des organes génitaux et de leur fonction, par l'état trophique du système pilifère, et par le degré d'ossification du squelette que l'on peut, selon nous, différencier les microsomes parfaits, des microsomes entachés d'infantilisme.

Nous verrons en effet que nos sujets I et III sont de vrais microsomes, car chez eux l'harmonieuse réduction de toutes les proportions somatiques est liée à un aspect nettement adulte (correspondant à l'âge réel), à un développement normal des poils à la figure et sur tout le corps, et à une complète ossification du squelette.

De tous les nains du Jardin d'Acclimatation, ceux qui, selon nous, correspondent probablement à nos sujets, sont les membres mâles de la famille Maggi dont nous avons pu, par un étrange hasard, établir l'identité et retrouver l'histoire dans un ancien mémoire italien de Taruffi que nous avons cité plus haut.

*
* *

Nous venons de résumer tout ce que nous avons pu recueillir dans la littérature sur les nanismes en général et sur la microsomie essentielle en

particulier ; nous avons à peine besoin de faire remarquer au lecteur que les documents cliniques sur cette dernière forme font complètement défaut, et c'est pour cela que nous croyons devoir donner quelque valeur à l'étude que nous avons cherché à faire complète, de nos sujets, représentants légitimes de la microsomie essentielle hérédo-familiale, dont nous allons à présent donner les observations cliniques.

Observation I (Pl. LVII, LVIII)

Magro Santo, âgé de 49 ans né à Randazzo (Sicile), village de la région montagneuse de l'Etna. — Hauteur de la taille : 106 centimètres ; poids du corps : 23 kil. 500.

Antécédents héréditaires. — Le père et la mère de notre sujet étaient des individus de taille absolument normale et qui sont morts de vieillesse, n'ayant présenté, pendant leur vie, aucune maladie digne de mention ; le père n'était pas alcoolique et n'avait pas contracté la syphilis. La mère n'avait jamais fait de fausses couches et avait mis au monde, en dehors de notre sujet, quatre autres enfants, de taille normale et d'excellente santé ; deux sont morts en âge adulte de maladies aiguës ; les deux autres (adultes aussi) sont encore vivants et ne présentent aucun symptôme morbide.

Chez les ascendants et les collatéraux de notre sujet, il n'y a jamais eu aucun cas analogue de microsomie ; dans la région où notre patient est né, on ne connaît non plus aucun cas analogue ; il faut cependant mentionner que dans la région montagneuse de l'Etna on observe, de temps, en temps des goitreux et des crétins myxœdémateux tels qu'on en trouve, avec un très grande fréquence, dans les provinces Alpestres de l'Italie septentrionale.

Antécédents personnels. — Notre sujet est né à terme, après une grossesse physiologique ; il paraît que dès sa naissance, ses parents ont été frappés par son extrême petitesse ; il a été nourri par sa mère et n'a jamais eu de maladie.

Son développement s'est fait sans accidents d'aucune sorte ; il a marché et parlé précocement ; ses dents ont poussé à l'époque normale et la seconde dentition ne s'est pas fait attendre.

Dès sa première enfance, et ultérieurement, notre sujet a été l'objet d'une grande popularité locale à cause de l'extrême petitesse de sa taille ; son développement physique a été qualitativement en tous sens normal, mais quantitativement minime.

Il a toujours été vif et intelligent, mais n'a pas reçu la moindre instruction, étant élevé comme un petit sauvage ; il n'a pas appris à lire, et dès l'âge de 15 ans il s'est occupé à vendre des étoffes de pays en pays, en compagnie d'une espèce d'*impresario* qui se servait de lui pour pousser la vente de sa marchandise ; depuis deux ans il voyage à travers l'Italie avec un *impresario* qui l'expose dans des cinématographes.

Son développement sexuel a été parfaitement normal ; à 14 ans il avait



A. — Obs. I. M. Santo, 49 ans.
Taille 106 c/m. ; poids 23 k. 500



B. — Ob. II. M. Giuseppe,
fils du précédent. 12 ans, 6 mois.
Taille : 77 c/m. ; poids : 9 k. 100

MICROSOMIE ESSENTIELLE HEREDO-FAMILIALE.

(Ettori Levi).

Masson & Cie, Editeurs.

Phototypie Berthaud, Paris



C

MICROSOMIE HEREDO-FAMILIALE.

(Ettore Levi).

Père et fils M... — Obs. I et II. Déformation identique de la base du nez.

Masson & Cie, Éditeurs.

Phototypie Berthaud, Paris

déjà des poils au pubis et aux aisselles, et dès l'âge de 16 ans il a commencé à avoir des contacts sexuels qui furent plus tard très fréquents et dont il remporta trois infections blennorragiques.

Il se maria à 20 ans avec une femme (âgée de 18 ans) de taille moyenne et de constitution parfaitement normale ; elle est morte il y a deux ans d'une pneumonie.

Cette union donna lieu, après 18 mois, à la naissance d'un enfant, d'une petitesse extrême, qui est actuellement vivant, en excellente santé et qui forme l'objet de notre seconde observation.

Deux années plus tard notre couple eut un nouvel enfant : une petite fille qui, à ce qu'on nous dit, était encore plus petite que son frère aîné, et comme lui d'ailleurs absolument normale ; elle mourut à l'âge de 10 ans d'une pneumonie croupale, et son petit frère nous raconte qu'au moment de sa mort elle était relativement beaucoup plus petite que lui, lui arrivant à peine à la taille !

Après la mort de sa femme, notre sujet n'a pas abandonné ses habitudes sexuelles et il exige, même à présent (il a presque 50 ans), que son impresario lui fournisse, de temps en temps, l'occasion de satisfaire ses appétits sexuels toujours assez vifs.

Depuis 15 ans à peu près, il a pris l'habitude d'abuser de boissons alcooliques, et cette habitude a eu comme conséquence (à ce que nous dit l'impresario) une certaine tendance à l'obésité, favorisée par une vie absolument privée d'exercice, et un certain degré d'appauvrissement de ses facultés intellectuelles.

Examen objectif. — Conditions générales. — Notre nain qui est âgé de presque 50 ans, mesure exactement 106 centimètres de taille et pèse 23 kil. 500 nu.

Comme on voit facilement en examinant la photographie, les proportions de son corps sont assez harmonieuses ; son crâne est un peu trop grand relativement au reste de son corps ; son thorax est très bien conformé et il n'y a pas de déviation rachidienne ; ses extrémités sont de proportions parfaites et le rapport du développement des différents segments des bras et des jambes est absolument normal ; il n'y a pas de micromélie évidente soit totale, soit rhizomélique ; les mains et les pieds sont parfaitement conformés.

L'examen le plus soigné du squelette ne nous permet de relever que quelques anomalies apparentes : le volume un peu exagéré de la tête, la conformation du nez et la déformation des dernières phalanges des doigts des mains qui sont en baguette de tambour.

Aucune trace de lésions rachitiques soit des extrémités, soit du thorax.

La peau est de constitution normale sur toute la surface du corps ; elle est rugueuse et un peu flasque au visage, mais il faut observer que notre nain a déjà presque 50 ans, et nous apprenons par lui et par son impresario qu'elle n'avait pas du tout cet aspect avant la quarantième année.

La peau n'est d'ailleurs ni trop fine ni trop lisse et de coloration parfaitement normale ; les tissus sous-cutanés ne sont nullement imbibés ni bouffis, et le développement des tissus adipeux n'a rien d'anormal : notre nain pré-

sente un très léger degré d'embonpoint relativement à son âge, à sa vie sédentaire et à son alcoolisme déjà ancien.

Le développement des poils est riche au crâne, au visage, aux aisselles et au pubis ; les poils sont de constitution parfaitement normale ; ils ne sont ni trop durs, ni trop fins et ne cassent pas facilement.

Les organes génitaux sont ceux d'un homme adulte normal ; les testicules sont très gros et la verge tonique est bien conformée.

Les mamelles sont bien dessinées, modérément grasses, avec des aréoles très nettes entourées de quelques poils.

Le système musculaire est à tout point de vue parfait ; les muscles sont bien dessinés, dépourvus de toute gangue graisseuse, toniques et ils développent une force notable. Système lymphatique normal. Pouls régulier rythmique, valide : 76 par minute ; respiration costo-abdominale, régulière : 16 par minute.

Mensurations :

Poids du corps nu	23 kil. 500
Hauteur du corps nu du vertex au talon	106 cent.
Diamètre thoracique (à la hauteur des aréoles mammaires)	68 »
Diamètre abdominal (au niveau de l'ombilic)	69 »
Longueur du sternum	12 »
Ligne xipho-ombilicale	18 »
Ligne ombilico-pubique	19 »
Distance de la marge supérieure pubienne au sol	47 »
Distance de l'apophyse iliaque antéro-supérieure au sol	48 »
Distance du grand trochanter à la ligne articulaire externe du genou	20 »
Distance depuis ce point à la malléole externe du pied	24 »
Longueur maxima du pied	15 »
Longueur totale du bras depuis l'acromion au vertex du doigt moyen	39 »
Longueur du bras depuis l'acromion à la pointe de l'olécrane	15 » 5
Longueur de l'avant-bras depuis l'olécrane à l'apophyse radiale	16 »
Longueur maxima de la main	11 »
Circonférence maxima du cou	26 »
Circonférence maxima du crâne	50 »
Courbe biauriculaire	29 »
Courbe antéro-postérieure	30 »
Diamètre bitemporal	140 mm.
Diamètre bipariétal maximum	152 »
Diamètre antéro-postérieur fronto-occipital	168 »
Diamètre bizygomatique	139 »
Indice céphalique	90 »

Développement psychique. — Nous avons déjà dit dans l'anamnèse, que notre nain est dépourvu de toute éducation, qu'il a été élevé comme un sauvage, et qu'en outre il abuse depuis plusieurs années de boissons alcooliques ; nous croyons devoir rappeler ces faits avant de donner notre jugement sur le développement psychique de notre sujet, car nous pensons que le déficit psychique, très relatif, que cet individu nous présente est exclusivement imputable à ces influences.

Nous avons pu nous persuader en effet, au cours de plusieurs entretiens avec lui, que son intelligence, tout en étant médiocre, ne présente aucun symptôme de déficit bien caractérisé ; notre nain comprend parfaitement tout ce qu'on lui dit et répond toujours logiquement ; sa mémoire est assez bonne ; il est très affectionné à son enfant, n'est pas égoïste ; de caractère doux, il n'est ni irascible ni vantard, ni bouffon ; de tempérament assez gai, il ne présente pas du tout la futilité et la légèreté enfantine de certains infantiles ; son imagination est très pauvre et en général on doit considérer comme très réduits tous les éléments psychiques supérieurs, mais cela semble en harmonie avec l'absence de toute éducation et avec les habitudes d'éthylisme !

Examens locaux. — *Tête.* — Le crâne est hyperbrachicéphalique ; vu de face il semble assez proportionné au tronc ; vu de profil cette harmonie est altérée par le développement exagéré de son diamètre longitudinal : le front n'est pas du tout proéminent comme chez certains nains achondroplasiques ; l'os occipital est très développé et donne à la tête, vue de profil, un aspect presque carré.

La palpation du crâne fait relever que les soudures osseuses sont normales et c'est seulement au niveau de la fontanelle médiane qu'on observe une légère dépression osseuse.

Le squelette facial est parfaitement normal en dehors de ce qui regarde le nez qui est bien conformé ; sa racine n'est pas aplatie, on ne peut parler de nez camard, mais plutôt de nez en lorgnette : la racine osseuse est fine mais relevée, et ce qui la caractérise c'est son insertion à angle aigu en rapport aux os frontaux dont les arcades orbitaires sont très prononcées, fait qui met plus en relief encore la dépression apparente de la racine nasale ; ces faits ressortent très évidents en examinant les photographies en profil et nous verrons qu'ils se répètent chez le fils de notre sujet et chez un autre nain de la même catégorie appartenant à une autre famille.

L'expression du visage est vive ; il n'y a pas la moindre trace de cet aspect endormi et apathique qu'ont certains myxœdémateux ; toute bouffissure du visage fait défaut, et on n'observe pas le moindre empâtement sous-cutané.

Le front et les tempes sont rugueuses, mais cette rugosité est relative à l'âge de notre malade. La coloration de la peau est normale ; on observe seulement sur les joues une quantité de petits vaisseaux ectasiés, tels qu'on les voit constamment chez les éthyliques.

Le grain de la peau est parfaitement normal ; les poils de la barbe et des moustaches sont très abondants, noirs et, ainsi que les cheveux, d'un trophis-

me à tout point de vue normal ; aux joues la barbe ne manque pas, mais est rasée.

La mobilité des muscles faciaux est parfaitement normale et la mimique est même très vive et expressive.

Les points d'émergence de la Ve et de la VIIe paires, sont indolents à la pression, et le tronc du VIIe ne présente pas d'hyperexcitabilité mécanique (Chwosteck négatif).

Les yeux sont un peu enfoncés sous les arcades orbitaires dont la proéminence est exagérée par les sourcils qui sont très longs et touffus ; les cils, au contraire, sont clairsemés, et cela à cause d'une ancienne et persistante blépharite chronique. Les bulbes oculaires présentent une mobilité parfaitement normale ; pas de nystagmus. Les réflexes conjonctivaux et cornéens sont très vifs ; les pupilles sont rondes et égales entre elles et réagissent parfaitement à la lumière et à l'accommodation ; l'examen du fond de l'œil, fait par le spécialiste, professeur Casagli, ne mit en relief aucune anormalité, et le pouvoir visuel résulta subjectivement et objectivement normal.

Nous avons déjà décrit l'aspect caractéristique du nez dans sa portion osseuse ; le bout du nez est nettement relevé et sa base est dilatée par des ouvertures très amples ; l'examen du nez, fait par le spécialiste, professeur Toti, ne mit en relief rien d'anormal. Le sens olfactif est normalement développé.

Les oreilles sont relativement très grandes ; elles mesurent un diamètre vertical de 6 centimètres ; le pavillon de l'oreille est normalement conformé ; il est un peu détaché de la mastoïde et son extrémité supérieure rappelle un peu l'oreille pointue. Les incavations normales de l'oreille sont très peu accentuées et, en général, tout son dessin est un peu flou ; ce qui est caractéristique, c'est l'extrême flaccidité des cartilages qui se laissent déformer passivement comme un corps complètement mou.

L'examen de l'oreille fait par le professeur Toti ne montre qu'une seule particularité anormale : le conduit auditif externe est déformé en ce sens qu'il existe un abaissement de sa paroi postéro-supérieure, de telle façon que le conduit apparaît aplati obliquement du haut en bas et d'avant en arrière ; cette déformation est bilatérale.

L'ouïe est bilatéralement parfaite.

Bouche. — Les lèvres sont bien dessinées, fines et pas retroussées ni entr'ouvertes ; les gencives sont rouges et un peu tuméfiées ; la dentition présente quelques anomalies ; les dents incisives latérales manquent complètement ; les petites molaires sont légèrement atrophiques ; les incisives supérieures sont très usurées par l'usage, car leur ligne de contact avec les dents homologues inférieures ne correspond pas.

Le palais osseux présente aussi quelque anomalie ; les deux moitiés des os maxillaires supérieurs et des os palatins semblent avoir été comprimés les unes sur les autres par une pression latérale externe, de telle façon que le diamètre transversal de la voûte osseuse résulte réduit, et en harmonie avec ce fait on observe que la muqueuse qui recouvre la voûte palatine semble être

surabondante et apparaît en conséquence toute plissée longitudinalement ; le palais, ainsi déformé, n'a pas du tout l'aspect ogival.

La langue est d'aspect tout à fait normale ; longue et fine, elle présente une mobilité parfaite. Rien du côté du voile palatin ; le réflexe pharyngien est normal.

Le larynx est petit mais différencié et ne présente pas tout le type infantile (professeur Toti).

La voix est presque normale ; elle n'a pas le caractère infantile ni la tonalité si particulière aux eunuchoïdes ; cependant, de temps en temps, elle est un peu aigrelette et aiguë tout en étant caractérisée, en général, par une sonorité et une tonalité normales. L'articulation de la parole est parfaitement normale et la construction logique des phrases n'a rien d'imparfait.

Mastication et déglutition normales.

Réflexe massétérien vif.

Cou. — Le cou est bien conformé, ni trop gros ni trop court ; la thyroïde est parfaitement palpable et apparaît normalement développée. Pas de tuméfactions glandulaires. L'énergie et la tonicité des muscles sont normales et la mobilité de la tête est parfaite.

Thorax. — Le développement du tronc ne présente absolument aucune anormalité digne d'être mentionnée. Il n'y a aucune déviation rachidienne, ni scoliose dorsale, ni lordose lombaire. La poitrine est amplement développée, pas trop riche en graisse ; les mamelles sont bien dessinées comme chez tout homme normal d'un certain âge ; les aréoles brunes sont entourées de poils ; les poils sont abondants aux régions axillaires.

L'examen systématique des poumons et du cœur ne montre aucun fait anormal ; le cœur n'est pas agrandi et les tons cardiaques sont très purs sur tous les foyers d'auscultation. L'examen radioscopique du thorax nous permit de contrôler ces données et de constater l'absence de tout résidu visible du thymus.

Le sternum ne présente aucune anormalité ; les insertions costales ne montrent aucune trace de rosaire rachitique.

Abdomen. — L'abdomen est légèrement proéminent ; le patient est gros mangeur et gros buveur ; ses fonctions digestives sont bonnes. L'estomac est un peu dilaté et le foie déborde légèrement de l'arcade costale et sa marge inférieure est un peu dure.

Tout cela est à mettre en rapport avec l'alcoolisme et nous ne pûmes relever aucun autre fait anormal. Les réflexes abdominaux et crémastériens sont vifs.

Organes génitaux. — La région pubienne et le scrotum sont couverts de poils noirs touffus ; on n'observe pas de coussin adipeux pubien. Il y a double hernie inguinale. La verge est parfaitement bien conformée, plutôt forte, tonique et avec une glande très développée ; les testicules sont très gros (comme des grosses noix), celui de droite n'est pas complètement descendu dans la bourse, mais on le palpe facilement à l'orifice inférieur du canal inguinal ; celui de gauche est normalement situé.

Les fonctions génitales sont encore actives ; l'érection se fait facilement et est complète.

Les apparats musculaires du tronc et du bassin sont de tonicité et d'énergie parfaitement normales.

Extrémités supérieures. — Il suffit de donner un coup d'œil aux photographies pour constater que la longueur totale du bras est presque normale : l'extrémité de la main arrive au tiers supérieur de la cuisse ; de même le développement respectif du bras et de l'avant-bras est harmonique et correspond en tout à celui de l'adulte normal. Il n'y a donc pas de micromélie totale, ni ryzomélique.

Les mains sont parfaitement conformées : les longueurs respectives des doigts sont telles que chez un sujet normal ; aucune apparence de main carrée achondroplasique.

Le seul fait digne d'être mentionné est la déformation très nette des dernières phalanges des doigts qui ont l'aspect typique, en baguette de tambour.

La peau ne présente aux mains aucune anomalie ; elle est seulement un peu flasque à leur surface dorsale. Les ongles ne présentent aucun signe de dystrophie.

Les bras ne sont pas revêtus de gangue graisseuse ; le profil des muscles est très bien dessiné. La tonicité musculaire est normale ; l'énergie musculaire dans tous les mouvements est absolument remarquable ; notre petit homme est très fort et très fier de sa force. Tous ses mouvements sont vifs, prompts et bien exécutés ; pas de tremblement des doigts malgré les habitudes d'alcoolisme. Les réflexes cubitaux et radiaux sont très vifs en relation à ce dernier fait.

Extrémités inférieures. — Comme aux bras, les proportions des différents segments sont parfaitements harmoniques. Le squelette ne présente le moindre stigmate pathologique ; les épiphyses, de même qu'aux extrémités supérieures, ne présentent aucune trace de rachitisme et la diaphyse tibiale est parfaitement normale.

Le pied est svelte et allongé, les proportions des doigts sont normales, en somme rien qui rappelle le pied carré des achondroplasiques.

Seul fait digne de mention : les trois orteils centraux ont des deux côtés une base d'implantation commune.

Le trophisme de la peau, des ongles et des tissus sous-cutanés est parfait ; les muscles très bien développés ne sont pas masqués par la graisse. Leur énergie motrice est remarquable. Aucune incertitude ni lenteur dans les mouvements qui sont vifs et exacts. De même qu'aux extrémités supérieures on n'a la moindre trace d'hypotonie articulaire des extrémités.

Les réflexes patellaires et achilléens sont légèrement exagérés en rapport à l'alcoolisme ; pas de phénomènes cloniques. Les réflexes plantaires se font normalement en flexion.

Déambulation. — Parfaitement normale ; en toute condition l'équilibre est parfait : le patient peut s'incliner profondément en avant sans que le poids



E

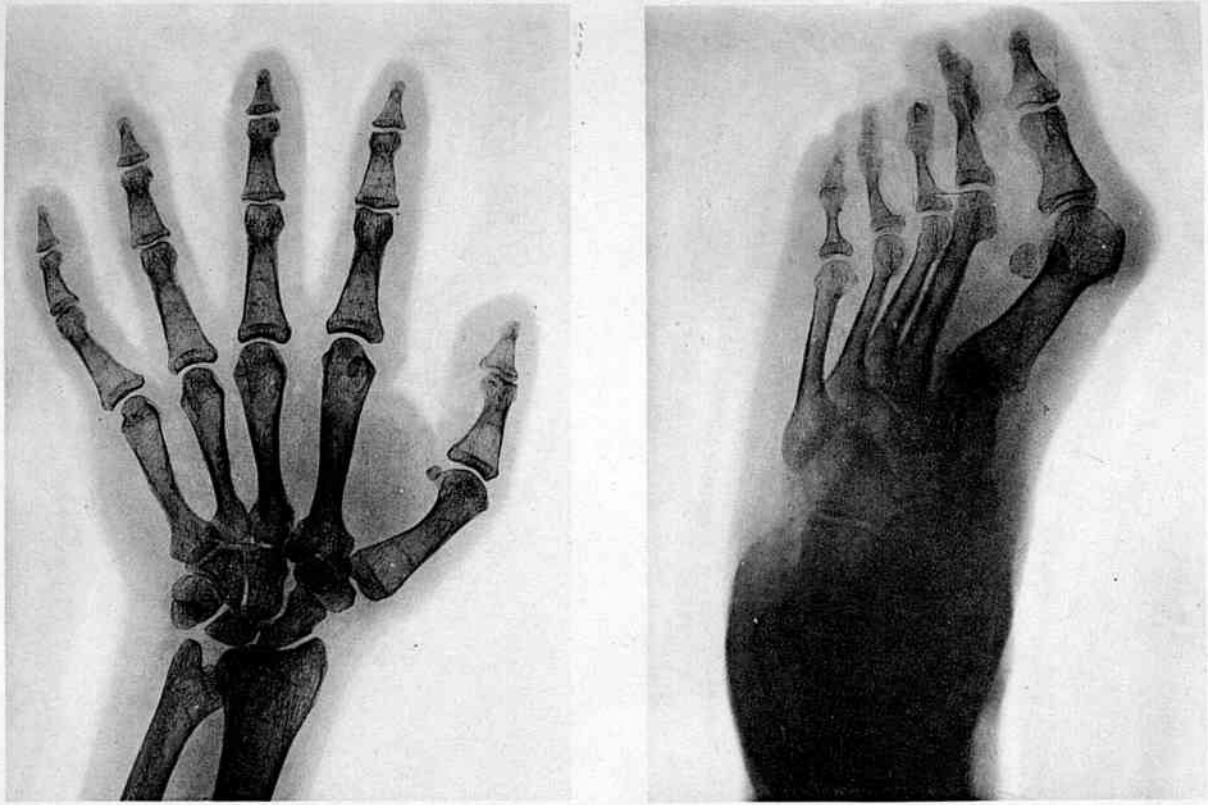


D

MICROSOMIE ESSENTIELLE

(E. Levi).

Obs. III. — 33 ans ; taille : 112 c/m. ; poids : 25 kil.



F G

MICROSOMIE ESSENTIELLE

(E. Levi).

Obs. I. Radiographie de la main et du pied. Ossification complète. Os sésamoïde parfait.

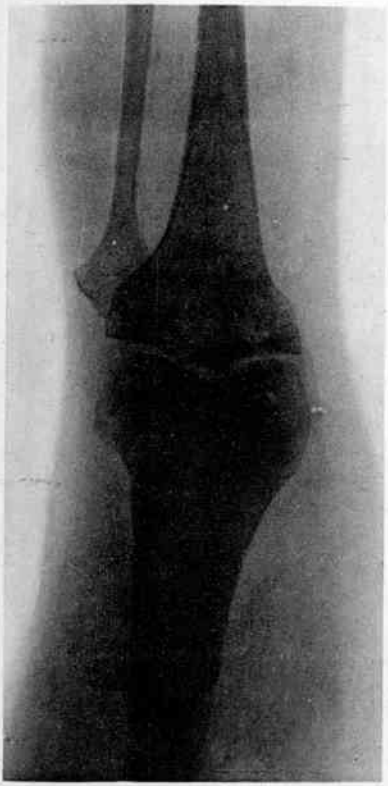




MICROSOMIE ESSENTIELLE

(Ettore Levi)

Obs. II. — Sujet de 12 ans et 6 mois.



K. Obs. II. Genou gauche.



J. Obs. I. Genou droit.

MICROSOMIE ESSENTIELLE.

(Ettore Levi).

Masson & Cie, Éditeurs.

Phototypie Berthaud, Paris

de sa tête l'entraîne, comme c'était le cas chez le nain achondroplasique dont j'ai publié dans ce journal l'observation.

Examen de la sensibilité. — Rien subjectivement. L'examen objectif montre que toutes les formes de sensibilité, superficielles et profondes, sont intactes.

Examen électrique. — Rien d'anormal.

Examen des urines. — Quantité : 450 grammes (urines de la nuit et du matin).

Couleur : jaune clair.

Aspect : limpide.

Densité : 1015.

Réaction : acide.

Acidité exprimée en $H^2 SO^4$: 0.833 0/00.

Urée : 9.62 0/00.

Chlorures : 7.14 0/00.

Phosphates : Normaux quant à la quantité et quant à la proportion respective des phosphates terreux et alcalins.

Albumine, sucre et pigments biliaires : absents.

Créatinine : très abondante; elle donne une très légère réduction au Trommer.

Acétone : absent.

Urobiline : traces.

Indican et scatole : abondants.

Sédiment : rien d'anormal.

Deux examens successifs confirmèrent le premier.

Séro-diagnostic de Wassermann (déviation du complément) : négatif pour la syphilis.

Examen chromocytométrique du sang. — Globules rouges : 5.000.000. Leucocytes : 12.000. Hémoglobine : 100. Valeur globulaire : 1. Rapport : 1 : 410.

Examen cytologique. — Les globules rouges sont parfaitement normaux ; pas d'anisocytose ni de poikylocytose ; pas de globules nucléés ni granuleux.

Leucocytes : polynucléaires neutrophiles : 52 0/0. Polynucléaires éosinophiles : 2 0/0. Polynucléaires basophiles : 0. Lymphocytes : 22 0/0. Grands mononucléaires : 21 0/0. Formes de passage : 3 0/0.

Examen radiographique (Pl. LX, LXII). — Nous avons radiographié le crâne, les extrémités dans toutes les grandes articulations, les mains et les pieds : tout le reste du squelette a été examiné au radioscope, ce qu'on pouvait faire facilement et avec un résultat excellent, grâce à la ténuité des tissus mous.

Les résultats de cet examen seront résumés comparativement aux autres relatifs aux deux autres sujets étudiés à ce point de vue.

Observation II (Pl. LVII, LVIII).

Magro Giuseppe, âgé de 12 ans et 6 mois. Né à Randazzo (Sicile).

Hauteur de la taille : 77 centimètres, poids du corps nu : 9 kil. 100.

Antécédents héréditaires. — Notre sujet est le premier fils du nain qui a fait l'objet de l'observation précédente et à laquelle nous renvoyons le lecteur pour tous les détails sur la famille.

Antécédents personnels. — Notre petit sujet est né à terme après une grossesse et un accouchement physiologiques ; il a été nourri par sa mère. A la naissance il était d'une petitesse extrême ; son développement successif a été régulier sans arrêts, mais toujours relatif à ses minimales proportions initiales.

Il n'a jamais eu la moindre maladie ; il a parlé et marché très tôt et s'est montré toujours extrêmement vif et intelligent, se faisant remarquer autant par sa petite taille que par la vivacité de son esprit.

Il n'a fréquenté aucune école et n'a aucune connaissance d'aucun genre, mais malgré ce défaut total d'éducation, il sait un tas de choses et est capable de tenir tête en toute occation à tout enfant de son âge et même à beaucoup d'adultes. Il suit toujours son père avec lequel il est exposé dans un cinématographe.

Il s'approche de l'âge pubéral, mais ne montre aucun réveil génital et les caractères sexuels secondaires ne sont même pas ébauchés.

Examen objectif. — Un coup d'œil à sa photographie et au tableau des mensurations sera suffisant à montrer que notre petit sujet, tout en étant âgé de 12 ans et 6 mois est somatiquement développé comme un enfant de 2 à 4 ans à peine.

Psychiquement au contraire, il est très développé et même supérieur à tout enfant de son âge n'ayant reçu, comme lui, aucune éducation.

Sans nous perdre dans les détails, nous invitons le lecteur à constater sur la photographie que les proportions de son corps sont absoluments parfaites ; aucune trace de dystrophie des téguments : la peau est fine, lisse, sur toute la surface du corps ; à la face, aucune trace de bouffissure ni de rugosité ; l'enfant n'a pas du tout l'air vieillot et son expression est extrêmement animée et intelligente.

Aucune trace de tumidité ni de bouffissure des tissus sous-cutanés ; le tissu adipeux est bien développé mais pas surabondant ; les muscles sont tous très bien dessinés et normalement toniques et énergiques.

Les caractères sexuels secondaires font totalement défaut et les organes génitaux son nettement hypotrophiques.

En somme ce cas nous représente une association de nanisme de très haut degré (sans malformations d'aucune sorte) compliqué d'infantilisme purement somatique.

Mensurations :

Poids du corps nu	9 kil. 100
Hauteur totale du corps depuis le sol au vertex	77 cent.
Hauteur du pubis au sol.	35 »
Circonférence thoracique maxima.	45 »

Circonférence abdominale maxima	42 cent.	
Longueur du sternum	8	»
Ligne xipho-ombilicale	11	»
Ligne ombilico-pubique	8	»
Longueur du bras depuis la pointe de l'acromion à l'extrémité du doigt moyen	31	»
Depuis l'acromion à la pointe de l'olécrane	12	» 5
Avant-bras depuis l'olécrane à l'épiphyse radiale	11	»
Longueur maxima de la main	7	» 5
Hauteur de la jambe depuis l'épine iliaque antéro-supérieure au talon	38	»
De la cuisse depuis le grand trochanter à l'interligne articulaire du genou	17	»
De la jambe depuis cette ligne au malléole externe	17	» 5
Longueur maxima du pied	11	» 5
Circonférence maxima du crâne	46	»
Courbe biauriculaire	26	»
Courbe occipito-frontale	29	»
Diamètre antéro-postérieur maximum	165 mm.	
Diamètre biparietal maximum	150	»
Diamètre bitemporal	143	»
Diamètre bizigomatique	134	»
Index céphalique	91	»
Circonférence maxima du cou	20 cent.	

Développement psychique. — Nous avons déjà dit que notre petit sujet n'a pas eu la moindre éducation ; il ne sait pas lire et n'a en somme aucune connaissance scolaire.

Néanmoins, son intelligence est vraiment remarquable ; non seulement son esprit est extrêmement vif, mais il a une rapidité de compréhension et de repartie qui serait surprenante dans un garçon cultivé de 15 ans.

Il est très bon et très doux, très affectionné à son père, dont il aime cependant à se moquer un peu : il le dirige en tout et le commande à la baguette. Quand son père se montrait indécis à se soumettre à quelques-unes de nos recherches, il s'offrait toujours le premier pour encourager son ancien.

L'examen le plus scrupuleux ne nous montra pas chez cet enfant le moindre symptôme de déficit psychique même partiel, et nous convainquit au contraire que son développement intellectuel était nettement supérieur à celui de beaucoup d'enfants normaux de son âge. Notre sujet, qui est somatiquement un nain et un infantile, n'est pas un infantile psychiquement ; même dans les rapports sociaux et dans la recherche des distractions inhérentes à son âge, notre sujet se conduit non comme un petit enfant, mais comme un grand garçon très sage.

Crâne.— Le crâne de notre sujet est la reproduction parfaite en petites proportions, de celui de son père ; il est seulement un peu plus proportionné au corps. Ici aussi nous avons la prévalence du diamètre longitudinal, et le développement relativement exagéré de l'os occipital ; ce qui est très visible dans la photographie de profil.

Le nez présente aussi exactement la même déformation que chez le père : seulement l'ossification des os du nez n'étant pas complète, on a ici un aplatissement de la racine qui n'existe pas chez le père. Les soudures crâniennes sont normales et les fontanelles sont fermées ; la fontanelle centrale n'est pas déprimée comme chez le père. Les cheveux sont abondants, blonds,soyeux, pas trop fins ni facilement cassables ; les sourcils et les cils sont bien développés, mais si clairs qu'on les voit à peine sur la photographie.

Le front est normalement conformé ; les arcades orbitaires sont déjà saillantes, quoique le développement du crâne ne soit pas encore complet.

La peau du front et de la face est fine et en tout sens normale ; elle ne présente aucune trace de rugosité.

Les tissus sous-cutanés ne sont aucunement imbibés ni bouffis.

L'expression de la physionomie est extrêmement vive et intelligente.

Tout est normal du côté des yeux qui ont été examinés à tout point de vue par le spécialiste, professeur Casagli. La distance entre les angles internes des deux yeux est de 4 millimètres supérieure à celle qu'on constate chez le père. Le nez ensellé et aplati à sa racine est relevé à la pointe ; les narines sont amplement dilatées.

M. le professeur Toti a bien voulu faire pour moi l'examen du nez, des oreilles et du larynx : il n'a rien trouvé d'anormal du côté du nez ; l'oreille est mieux conformée, plus finie, que chez le père, mais, comme chez celui-ci, elle est relativement très grande : 5 centimètres de hauteur. Les parties cartilagineuses en sont aussi excessivement flasques. Le conduit auditif externe présente les mêmes déformations que chez le père. L'ouïe est parfaite.

Le larynx est bien conformé, mais de type infantile indifférencié.

La voûte palatine est, comme chez le père, restreinte dans le sens latéral, et la muqueuse qui la recouvre apparaît surabondante et plissée.

Les sens spécifiques sont tous normalement développés.

La dentition correspond à celle d'un enfant d'à peu près 8 ans ; notre sujet a 20 dents de lait parfaitement conformées, et les premières 4 grosses molaires permanentes, dont les deux supérieures, par défaut d'espace, sont dirigées en dehors.

Toutes les dents sont très rapprochées entre elles par manque d'espace, en conséquence de la susdite déformation du palais osseux.

Les lèvres sont fines et bien dessinées, légèrement entr'ouvertes; la langue est très allongée et fine, parfaitement mobile. Le voile du palais est normalement mobile. Amygdales normales ; pas d'hypertrophie de l'amygale pharyngiennne.

Le réflexe pharyngien est normal ; le massétérin est vif.

La voix est aigre et dissonante ; l'articulation de la parole parfaite. Déglutition et mastication normales.

La mobilité de tous les muscles faciaux est normale : les troncs nerveux de la VII[e] paire ne sont pas hyperexcitables mécaniquement .

Le cou est allongé et plutôt maigre ; la glande thyroïde est palpable et apparaît de proportions normales. Les glandes lymphatiques sont impalpables. La mobilité de la tête est parfaitement normale.

Thorax. — Le thorax est parfaitement développé ; pas de rosaire rachitique. Aucune deviation du rachis ni dans le segment dorsal ni dans le segment lombaire.

La poitrine est bien développée ; les seins à peine dessinés ; les aréoles normalement situées. Pas de poils sous les aisselles.

Cœur et poumons parfaitement normaux.

Par la percussion et par l'examen radioscopique on ne constate pas de persistance thymique ni d'aplasie des grands vaisseaux.

Abdomen. — Le ventre est arrondi, mais à peine proéminent ; la ligne qui sépare le ventre de la région inguinale est très nettement dessinée. Les organes abdominaux, systématiquement examinés, sont tous normaux. Les fonctions de la vie végétative parfaites ; notre petit sujet mange cependant très peu. Les réflexes abdominaux sont normaux.

Organes sexuels. — La région pubienne est complètement glabre et plutôt riche en graisse. La verge, bien conformée, est petite et correspond, comme proportions, à celle d'un enfant de 4 ans. Le scrotum est de proportions minimales mais normalement conformé ; on n'y palpe pas les testicules qu'on cherche en vain aussi dans les conduits inguinaux ; cryptorchidie bilatérale Aucun signe de réveil sexuel.

Extrémités supérieures et inférieures. — Les bras et les jambes sont de proportions normales en rapport au tronc ; de même les segments de chaque extrémité présentent des proportions physiologiques. Les épiphyses des os longs ne présentent le moindre stigmate rachitique.

Les mains et les pieds sont parfaitement conformés, allongés et sveltes ; elles ne présentent pas le type carré. Les doigts des mains sont,quoique moins que chez le père, déformés à leur extrémité en baguette de tambour. Les trois orteils centraux sont, comme chez le père, implantés sur une base commune.

Aucun signe distrophique de la peau et des ongles.

Les bras et les jambes sont plutôt gras, mais le dessin des muscles est bien visible.

La mobilité du tronc et des extrémités est parfaitement normale ; l'énergie musculaire que notre petit patient peut développer est remarquable.

Dans tous ces mouvements il est extrêmement vif et prompt ; il court et saute comme un petit gymnaste.

Il n'y a pas la moindre trace d'hypotonie articulaire des extrémités, ni aux grandes articulations des membres, ni aux mains, ni aux pieds.

Tous les réflexes tendineux aux extrémités supérieures et inférieures sont vifs et normaux ; le réflexe plantaire se fait normalement en flexion comme chez l'adulte.

Examen de la sensibilité. — Rien subjectivement. Tout est normal à l'examen objectif ; la sensibilité à toute forme de stimulation est parfaite et prompte.

Examen électrique. — Rien d'anormal.

Examen des urines. — Quantité : 350 gr. Couleur jaune paille. Aspect : limpide. Densité : 1.026. Réaction : acide. correspondante à 1,176 0/00 d'H^2SO^4. Urée : 25,22 0/00. Chlorures : 14,28 0/00. Phosphates : très abondants mais en proportions relatives normales. — Albumine, acétone, pigments biliaires et urobiline : absents. Sucre : absent, mais légère réduction au Trommer due à la grande abondance de créatinine. Indican et scatole : très abondants ! Rien d'anormal dans le sédiment.

L'examen du sang n'a pu être fait, car nous ne pûmes persuader notre petit sujet même à se laisser piquer le doigt ; sur ce point il ne voulut absolument pas céder.

Examen radiographique (Pl. LXI, LXII). On radiographia le crâne et les extrémités ; les résultats seront discutés plus tard. A l'examen radioscopique tout le squelette pouvait être examiné avec une netteté admirable grâce au peu d'épaisseur des parties molles. Nous ne constatâmes absolument rien d'anormal.

Observation III (Pl. LIX).

Gazzano Domenico, âgé de 33 ans, né à Garescio (province de Cuneo, Piémont). Hauteur de la taille : 111 centimètres. Poids du corps nu : 25 kil.

Antécédents héréditaires. — Les grands-parents paternels et maternels et la mère étaient de taille normale et jouissaient d'une excellente santé.

Le père, au contraire, tout en étant fort et d'intelligence normale, était de taille excessivement petite ; cet homme, à ce que nous dit notre patient, était exactement de la même taille que lui, et comme lui présentait une déformation du nez et des dernières phalanges des doigts ; il se maria avec une femme normale ; la mère de notre nain, qui ne fit pas de fausses couches, mit au monde 8 enfants, dont deux jumeaux qui moururent à trois ans ; les 5 autres frères de notre nain sont tous de taille absolument normale, intelligents et jouissent actuellement encore d'une excellente santé.

Dans le pays auquel appartient la famille Gazzano, on ne connaît pas d'autres cas de nanisme, en dehors du père de notre sujet ; nous devons cependant faire remarquer que dans la région de Cuneo, région alpestre, le crétinisme myxœdémateux est endémique.

Antécédents personnels. — Notre sujet est venu au monde après une grossesse et un accouchement physiologiques ; à ce qu'il nous dit, il aurait été à sa naissance de taille normale, et dans les premières années de son développement personnel on ne se serait pas aperçu que son développement fût anormal ; on ne croyait pas, en conséquence, qu'il resterait comme son père d'une taille tellement inférieure à la moyenne.

Il marcha et parla précocement et la dentition se fit normalement ; il fréquenta les écoles inférieures, apprenant très facilement à lire et à écrire et se montrant excellent écolier ; même, à cette époque, il aurait été de taille normale.

Ce n'est qu'entre la 8e et la 10e année, toujours à ce qu'il nous dit, que son développement en hauteur s'arrêta définitivement ; sa taille n'augmenta plus, mais malgré cela son développement se fit normalement ; vers les 15 ans le réveil sexuel était déjà complet et les caractères sexuels secondaires déjà bien accentués. Dès la 16e année il commença à fréquenter les femmes et l'accomplissement de l'acte sexuel se faisait fréquemment et normalement.

A 21 ans, il était un homme parfaitement conformé, fort, sain et gai, ne se singularisant de ses semblables que par l'extrême petitesse de sa taille qui le rendait un objet de curiosité générale ; il exploita ce fait en se prêtant depuis cette époque aux exhibitions foraines.

Il y a cinq ans, il se maria avec une femme de taille moyenne que nous avons pu personnellement visiter et qui est à tout point de vue absolument normale ; elle fut bientôt enceinte mais fit une fausse couche de 5 mois ; à la seconde grossesse elle accoucha normalement d'une petite fille saine, qui a actuellement 2 ans, qui est le portrait de son père et qui fera l'objet de l'observation suivante ; successivement notre ménage eut une autre fille qui a actuellement 6 mois, qui semble être normale, mais que nous n'avons pu voir, car elle est en nourrice en Piémont.

Depuis quelques années notre nain abuse de boissons alcooliques ; en dehors de cela, il a toujours mené une vie régulière et n'a pas eu de maladies vénériennes ; il gagne la vie, pour lui et pour ses enfants, en s'exhibant dans les foires.

Examen objectif. — En regardant la photographie le lecteur pourra aisément constater que notre patient représente un exemple des plus purs de nanisme vrai ; la réduction de toutes les parties de son corps est si parfaitement harmonique et proportionnée que, en ignorant sa taille, on pourrait par la photographie le considérer comme un individu tout à fait normal. A ce point de vue il est beaucoup plus typique que le sujet de notre première observation, dont l'aspect drôlatique évoque tout de suite l'image d'un gnome.

Notre sujet est au contraire un homme parfait à tout point de vue, complètement développé, mais qui nous apparaît comme entrevu par le grand bout d'une lorgnette (ici, plus qu'en tout autre cas, cette expression de M. Meige nous paraît parfaite). Notre nain se différencie du sujet de notre première observation par les proportions plus harmoniques du crâne qui est plus petit, par le manque de toute sorte de rugosité de la peau du visage (il faut remarquer qu'il est de 16 ans moins âgé que l'autre nain) et de toute trace d'obésité ; toutes les lignes de son corps sont plus harmonieuses et ses muscles sont encore plus développés et mieux dessinés que chez le premier sujet.

Comme lui il présente des organes génitaux absolument normaux, et comme lui il a un développement normal des poils aussi bien à la tête et au visage

que sur le tronc ; comme lui encore, il ne présente la moindre trace de bouffissure et d'imbibition des tissus sous-cutanés.

Par deux points ces deux nains sont entre eux identiques ; ils présentent tous les deux l'identique déformation du nez qui rappelle le type en lorgnette, et de même notre sujet a, comme le premier, les dernières phalanges des doigts déformées en baguette de tambour. Ces deux détails somatiques se correspondent si parfaitement chez les deux individus qu'on serait tenté de les croire appartenant à une même famille, cependant qu'ils proviennent de familles différentes et de régions italiennes très éloignées entre elles.

Mensurations somatiques.

Poids du corps nu	25	kil.
Hauteur de la taille depuis le talon jusqu'au vertex (sur la photographie il paraît plus grand, car la paroi en toile était inclinée)	111	cent.
Hauteur du pubis au sol	55	»
Circonférence thoracique maxima	68	»
Circonférence abdominale maxima	62	» 5
Longueur du sternum	13	»
Ligne xipho-ombilicale	15	» 5
Ligne ombilico-pubique	11	»
Longueur totale du bras depuis l'acromion au vertex du doigt moyen	48	»
Longueur du bras depuis l'acromion à la pointe de l'olécrane	18	» 5
Longueur de l'avant-bras depuis ce point à l'épiphyse radiale	17	»
Longueur maxima de la main	12	» 5
Hauteur de la jambe depuis l'épine iliaque antéro-supérieure au talon	64	»
Longueur de la cuisse depuis le grand trochanter à l'interligne articulaire du genou	26	»
Longueur de la jambe depuis ce point à la malléole externe.	28	»
Longueur maxima du pied.	17	»
Circonférence maxima du cou.	24	»
Circonférence maxima du crâne.	48	»
Courbe biauriculaire	28,	» 5
Courbe antéro-postérieure.	31,	» 5
Diamètre antéro-postérieur fronto-occipital	200	mm.
Diamètre biparietal maximum	170	»
Diamètre bitemporal	145	»
Diamètre bi-zigomatique	120	»
Index céphalique	85	»

Développement psychique. — Le résultat de l'examen psychique de ce sujet peut se résumer en deux mots : ce nain est intellectuellement à tout

point de vue normale. De mémoire excellente, prompt à comprendre, toujours calme et logique dans ses réponses, il donne l'impression d'un homme parfaitement posé et équilibré. Il sait lire et écrire, conduit parfaitement les affaires de son ménage ; il n'est ni vantard, ni menteur ni *bouffon* ; de caractère doux et point irritable, il est d'humeur sereine, ni gai ni triste. Il se prête à toutes nos recherches avec beaucoup d'intérêt et ne se montre pas du tout avide d'argent ; au contraire, très digne, il ne demande jamais rien et se contente de ce qu'on lui donne.

Son psychisme n'a rien d'infantile ; son développement intellectuel, en tenant compte de l'éducation très relative, est parfait.

Examens locaux. — *Crâne.* — La tête, vue de face, paraît absolument normale ; en la regardant de profil on est au contraire tout de suite frappé de la prévalence énorme du diamètre antéro-postérieur du crâne : l'os occipital est, comme chez notre premier sujet, très saillant en arrière et donne à la partie postérieure du crâne un aspect carré.

Les soudures crâniennes sont normales et l'occlusion des fontanelles n'a pas laissé de traces anormales.

Les cheveux, châtains, sont touffus et de trophisme absolument normal ; les cils et les sourcils sont abondamment fournis ; les moustaches sont fortes et la barbe qui est rasée de près, paraît abondante et point clairsemée.

L'expression du visage est vive et intelligente ; la mimique très expressive ; la mobilité des muscles faciaux absolument normale ; les troncs du VII[e] nerf ne sont pas hyperexcitables mécaniquement.

La peau du visage, légèrement tannée par le grand air, ne présente pas la moindre rugosité, et les tissus sous-cutanés ne sont, en aucun point, ni bouffis ni imbibés. La peau n'est point fine, ni trop dense, absolument normale.

Les globes oculaires ne sont point saillants, très expressifs, normalement mobiles. Les pupilles sont rondes et égales ; tous leurs réflexes sont normaux ; le fond de l'œil, examiné par le spécialiste, ne montre rien d'anormal. La fonction visuelle est parfaite.

La conformation du nez est exactement la même que celle que nous avons décrite chez notre premier nain ; le nez a le bout relevé, les narines sont largement ouvertes ; la racine en est mince, bien dessinée, mais très peu relevée, comme cachée par les arcades orbitaires et formant avec le front un angle relativement très aigu. L'examen du nez, par le spécialiste, n'a montré rien d'anormal ; le sens olfactif est parfait.

L'oreille est, comme chez le premier nain, plutôt grande ; elle mesure en hauteur 55 centimètres. Son dessin est normal. Le spécialiste constate que le conduit auditif externe est déformé exactement comme chez le premier nain. L'ouïe est parfaite.

Les cartilages du pavillon de l'oreille sont très mous, déformables comme de la cire molle.

Bouche. — Les lèvres sont petites, fines, bien dessinées, point entr'ouvertes

ni retroussées. Les dents appartiennent toutes à la seconde dentition et sont bien conformées quoique très gâtées par le manque de tout soin ; elles sont très rapprochées entre elles, mais de nombre normal. Le palais osseux est, comme chez le premier nain, très rétréci dans son diamètre transversal, mais à un degré moindre que dans le premier cas ; le palais n'est point ogival. Le voile palatin est bien conformé ; le réflexe pharyngien est normal. Déglutition et mastication normales. La langue est fine et allongée, parfaitement mobile. Le larynx est parfaitement conformé, quoique petit, et est nettement différencié ;

La voix est absolument normale et correspond comme tonalité à celle d'un mâle adulte ; elle ne résonne jamais en fausset et n'a pas des tons aigres comme chez le premier nain.

Cou. — Le cou est allongé et rond. La glande thyroïde est facilement palpable et paraît normalement développée. On ne palpe pas de glandes lymphatiques tuméfiées. Les muscles du cou et de la nuque sont toniques et forts.

Thorax. — La poitrine est parfaitement conformée, très ample, avec des mamelles bien dessinées, à aréoles normalement situées ; le thorax est plutôt maigre mais très musclé. Le rachis ne présente pas la moindre déviation ni dorsale ni lombaire ; tous les muscles du tronc sont très développés et donnent au sujet une agilité remarquable.

L'examen des poumons et du cœur nous fait constater un état parfaitement physiologique. La percussion de la région sternale supérieure et l'inspection radioscopique de cette même région ne donnent aucun symptôme qui dépose pour la persistance du thymus. Aux aisselles les poils sont très touffus ; la surface antérieure du thorax présente aussi des poils assez abondants.

Abdomen. — Le ventre est arrondi, à peine un peu proéminent ; tous les organes abdominaux sont dans leurs limites normales et les fonctions végétatives sont parfaites.

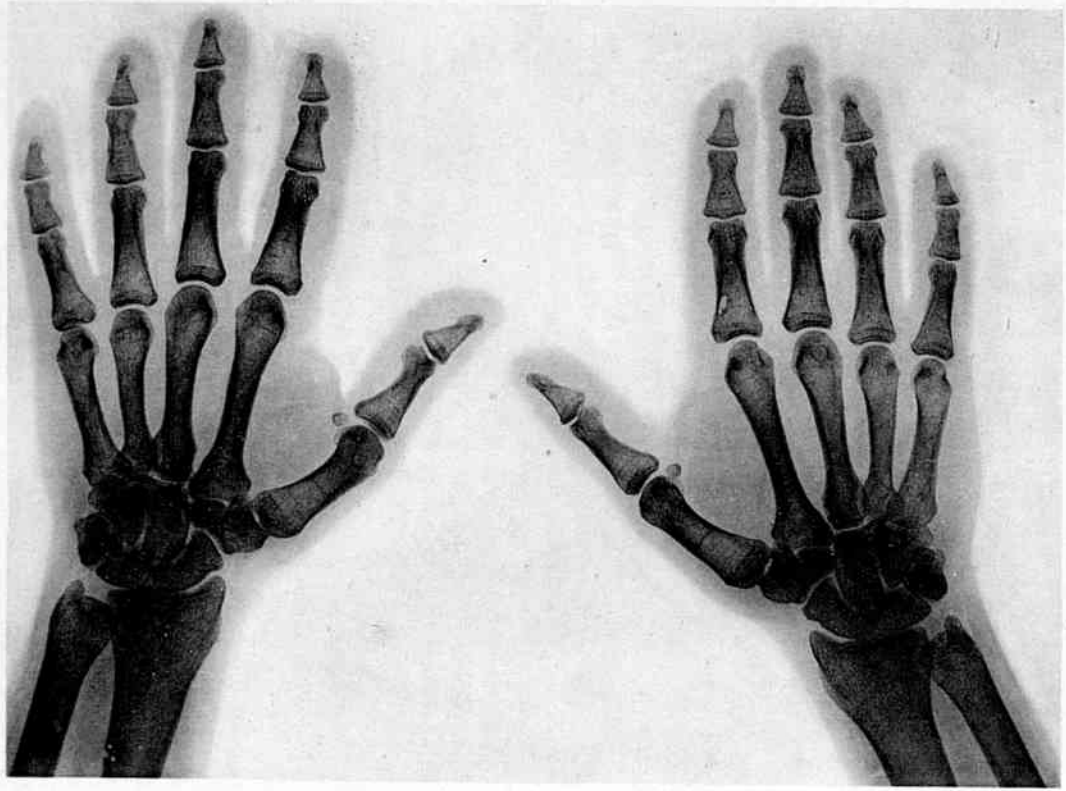
Rien du côté des sphincters. L'intestin est parfaitement réglé. Les réflexes abdominaux supérieurs et inférieurs sont normaux. La tonalité et l'énergie des muscles abdominaux sont parfaites.

Organes génitaux. — La verge parfaitement conformée, plutôt grande, présente une tonicité normale. Le scrotum, d'aspect normal, contient les deux testicules qui ont les proportions et la consistance de ceux d'un mâle adulte normal. Les réflexes crémastériens sont vifs. Les érections se font normalement et fréquemment et le sujet a, avec sa femme, des contacts réguliers.

On constate, comme chez le premier nain, une hernie inguinale bilatérale.

Extrémités supérieures et inférieures.

Encore plus que chez notre premier nain, nous remarquons dans ce cas les proportions absolument normales des membres par rapport au tronc, et des différents segments des membres entre eux. L'harmonie des formes est dans ce cas plus évidente, car dans le premier cas le ventre assez proéminent



MICROSOMIE ESSENTIELLE

(Ettore Levi)

I. — Obs. III. Ossification parfaite : os sesamoïde.

fait paraître les membres plus minces qu'ils ne sont, cependant que chez ce dernier sujet, cette cause de manque d'harmonie somatique n'existe pas.

Le squelette des membres ne présente pas la moindre déformation rachitique ; les pieds et les mains sont sveltes et allongés et ne rappellent d'aucune façon les mains et les pieds carrés des achondroplasiques.

Dans ce cas, comme chez notre premier nain, les dernières phalanges des doigts sont déformées en baguette de tambour ; aux pieds aucune déformation.

La surface cutanée est aux extrémités partout normale ; la peau est recouverte de poils assez abondants à la surface dorsale des avant-bras et des jambes.

Les tissus adipeux très réduits ne cachent aucunement le dessin des muscles qui paraissent très bien conformés ; leur tonicité et leur énergie motrice sont absolument normales ; notre sujet exécute tout mouvement avec une grande agilité : c'est un cycliste consommé.

Les réflexes patellaires et achilléens sont très vifs ; le réflexe plantaire se fait normalement en flexion.

La démarche est parfaitement normale.

Sensibilité. — Rien subjectivement. L'examen objectif montre que toutes les formes de sensibilité superficielle et profonde sont normales.

Examens spéciaux. —La séro-réaction de Wassermann (déviation du complément) pratiquée sur le sérum sanguin par la méthode classique, donne un résultat absolument négatif pour la syphilis.

Examen des urines. — Quantité : 400 grammes. Couleur : jaune paille. Aspect : limpide. Densité : 1.012. Réaction : acide, correspondant à 1,37 0/00 de H^2SO^4. Urée : 9. 7 0/00. Chlorures 5.0/00. Phosphate : très abondants 1, 7 0/00, mais en proportions relativement normales. Albumine, acétone, pigments biliaires et urobiline : absents. Sucre : absent, mais on a une réduction nette au Trommer due à la grande abondance de créatinine. Indican et scatol : traces. Indoxile rouge : traces nettes. Sédiment : nul élément pathologique.

Examen du sang. — Globules rouges : 4.800.000. Leucocytes : 9. 200. Hémoglobine : 98. Rapport globulaire : 1 : 521. Valeur globulaire : 1.

Examen cytologique. — Les globules rouges sont parfaitement normaux, pas d'anisocytose, ni de poïkilocytose ; pas de globules nucléés ni granuleux.

Leucocytes : polynucléaires neutrophiles 56 0/0 ; polynucléaires éosinophiles 4 0/0 ; polynucléaires basophiles 1 0/0 ; lymphocytes 21 0/0 ; grands mononucléaires 15 0/0 ; forme de passage 3 0/0.

Examen électrique. —Résultat normal.

Examen radiographique (Pl. LXIII). — Les résultats seront exposés plus bas.

Observation IV.

Alessandrina Gazzano, agée de 22 mois, fille de notre troisième sujet.

Nous parlerons très brièvement de ce cas, car le très jeune âge de cette

enfant ne nous permet aucune affirmation absolue sur la nature de l'arrêt de développement qui semble être en train de se manifester chez elle.

Elle est fille du nain qui a été l'objet de l'observation précédente et porte l'empreinte de sa paternité dans une déformation du nez qui est identique à celle que nous avons décrite chez son père ; sa mère est, comme nous l'avons déjà dit, une femme de taille et de constitution tout à fait normales.

La petite est née à terme après une grossesse et un accouchement physiologiques ; à sa naissance elle semblait saine mais très petite ; elle ne pesait que 2 kilos. Elle fut élevée au sein par une nourrice mercenaire et, tout en restant plus petite que la moyenne des enfants de son âge, elle se développa normalement, n'ayant souffert d'aucune maladie ; elle a toujours été très vive et intelligente.

Etat actuel. — Nous regrettons de ne pouvoir donner la photographie de cette enfant, mais tous nos essais ont échoué contre ses rébellions.

La petite Alexandrine nous apparaît comme une enfant normalement développée, quoiqu'elle ne paraisse pas plus d'un an ; elle a l'air un peu chétif sans toutefois montrer un aspect vraiment maladif.

Le seul détail somatique qui est très caractéristique est la déformation de son nez qui est tout à fait aplati à sa racine, et très dilaté à la base ; son aspect est identique à celui que nous avons constaté chez le sujet de notre observation II, un enfant chez lequel aussi, l'ossification des os du nez n'étant pas complète, l'aspect de cet organe n'est pas identique à celui du père tout en le rappelant beaucoup.

La conformation du crâne rappelle aussi, malgré son incomplète formation, le type que nous avons décrit chez tous nos autres sujets et qui est caractérisé par la prévalence du diamètre antéro-postérieur et par la proéminence de l'os occipital.

Notre enfant, actuellement âgée de 22 mois, pèse 5 kilos exactement et sa taille mesure 54 centimètres.

Circonférence maxima du crâne	43 cent. 5
Courbe biauriculaire	24 »
Courbe antéro-postérieure	27 » 5
Diamètre antéro-postérieur	180 mm.
Diamètre bipariétal	150 »
Diamètre bitemporal	120 »
Index céphalique	80 »
Circonférence thoracique maxima	36 cent. 5
Circonférence abdominale maxima	35 »
Longueur du sternum	7 »
Ligne xipho-ombilicale	8 »
Ligne ombilico-pubique	5 »
Hauteur du pubis au sol	24 »
Longueur totale de l'extrémité supérieure	24 »
Longueur du bras	10 » 5

Longueur de l'avant-bras	8	cent.
Longueur de la main	6	»
Longueur totale de l'extrémité inférieure depuis l'épine iliaque antéro-supérieure au talon	26	» 5
Longueur de la cuisse	13	»
Longueur de la jambe	11	» 5
Longueur du pied	8	» 5

Intellectuellement la petite Alexandrine semble normalement développée ; elle est très vive, même un peu nerveuse et excitable ; elle reconnaît très bien ses parents ; elle dit papa et maman et prononce quelques autres mots.

Elle sait déjà marcher toute seule et elle a déjà 8 dents.

Somatiquement en dehors des déformations du crâne que nous avons déjà décrites, elle paraît normale ; son squelette ne présente pas le moindre symptôme de rachitisme ; les fontanelles sont déjà fermées.

La peau est partout normale ; la petite n'est aucunement bouffie ; elle est plutôt maigre que grasse ; elle ne présente pas de tuméfactions ganglionnaires.

Rien d'anormal du côté des nerfs crâniens ni, en général, pour ce qui regarde le système nerveux ; elle ne présente aucun signe de tétanie.

Les organes viscéraux sont tous normaux.

Les réflexes tendineux aux extrémités sont normaux ; le réflexe plantaire se fait en flexion dorsale.

Les membres sont bien conformés, proportionnés au tronc et leurs segments sont proportionnés entre eux ; les pieds et les mains ne présentent pas la moindre déformation.

(*A suivre*)

SOCIÉTÉ DE NEUROLOGIE DE PARIS
(Séance du 30 juin 1910).

ÉTUDES SUR LES NERFS CILIAIRES

PAR

ANDRÉ-THOMAS

(Travaux du laboratoire du Pr Dejerine, à la Salpêtrière).

I. Origine des courts nerfs ciliaires chez l'homme.

Le ganglion ciliaire, situé sur le bord externe du nerf optique, reçoit par son pôle central trois racines qui lui viennent du moteur oculaire commun (généralement par l'intermédiaire de la branche du petit oblique), de la branche ophtalmique du trijumeau (nerf nasal) et enfin du sympathique (par un filet qui se détache du plexus carotidien). De son pôle périphérique partent les courts nerfs ciliaires, qui suivent le nerf optique dans une atmosphère cellulo-graisseuse jusqu'à sa pénétration dans le globe oculaire : au-delà ils perforent la sclérotique et se rendent au muscle ciliaire, à l'iris et à la cornée auxquels ils sont destinés, après avoir cheminé entre la sclérotique et la choroïde.

La racine que lui fournit le trijumeau est considérée comme une racine sensitive, et celle qui lui vient de l'oculo-moteur comme une racine motrice.

Les avis sont loin d'être unanimes sur les rapports des noyaux de l'oculo-moteur commun et des ganglions ciliaires avec les nerfs ciliaires, c'est-à-dire sur l'origine des fibres qui innervent le muscle ciliaire et le muscle irien.

Ayant l'intention de reprendre dans un travail d'ensemble cette question si intéressante de l'innervation de l'iris et de l'anatomo-physiologie du ganglion ciliaire, et ayant surtout ici pour but de mettre seulement en évidence les résultats d'un simple examen anatomique, je m'abstiens d'étudier dans leurs détails les travaux antérieurs — d'autant plus que la plupart ont pour base l'anatomie et la physiologie expérimentales — et je me borne à rappeler les principales opinions en cours sur les rapports des noyaux de la IIIe paire avec les nerfs ciliaires.

Dans la plupart des ouvrages classiques, on décrit au chapitre des origines réelles de l'oculo-moteur commun des noyaux distincts pour les

divers muscles de l'œil. Ces noyaux sont distribués de chaque côté sous le plancher de l'aqueduc de Sylvius : les deux noyaux les plus antérieurs sont considérés comme les centres des mouvements de l'iris et du muscle ciliaire (centre photo-moteur et centre accommodateur). En réalité, la situation exacte de ces deux derniers centres n'est pas encore très bien délimitée ; mais peu importe, il est nettement établi qu'aux confins de l'extrémité antérieure de l'aqueduc de Sylvius ou de l'extrémité postérieure du III[e] ventricule, il existe des centres qui fournissent des fibres distinctes à l'iris et au muscle ciliaire, et ces fibres se trouvent comprises dans la III[e] paire.

Se rendent-elles directement aux muscles iriens et au muscle ciliaire, en traversant simplement le ganglion ciliaire, ou bien s'arrêtent-elles dans ce dernier autour de cellules, qui à leur tour servent d'origine aux nerfs ciliaires ?

Tandis que le plus grand nombre des auteurs, qui se sont occupés de cette question, admettent avec Lengley, Anderson et Langendorf, Kölliker, etc., que les fibres du sphincter irien et du muscle ciliaire prennent leur origine dans le ganglion ciliaire, opinion confirmée par les recherches expérimentales d'Apollant, Lodato, Marina, etc., Bernheimer est arrivé, également par la voie expérimentale, à des conclusions inverses : les fibres motrices des nerfs ciliaires proviennent directement de l'extrémité antérieure du noyau de la III[e] paire.

Ayant pratiqué récemment l'autopsie d'une tabétique chez laquelle les paralysies oculaires étaient très accentuées j'ai saisi l'occasion de faire un examen histologique complet des nerfs ciliaires, du ganglion ciliaire, de la III[e] paire et du trijumeau ainsi que du ganglion de Gasser.

La malade est morte à l'âge de 55 ans, après avoir présenté la plupart des symptômes de la maladie de Duchenne ; l'ataxie était extrêmement prononcée et avait atteint, de même que l'atrophie musculaire et l'hypotonie, les quatre membres : elle avait également envahi la face. Dans les dernières années la malade était réduite à une impotence complète et restait confinée au lit. Les troubles de la sensibilité profonde étaient extrêmement accusés. Abolition des réflexes, signe d'Argyll Robertson, puis abolition du réflexe à la convergence. Mydriase. Troubles sphinctériens. Douleurs fulgurantes, crises gastriques. Affaiblissement de la vue, diminution de l'acuité visuelle surtout à gauche, etc. Dans les dernières années, elle était atteinte d'une paralysie bilatérale de la III[e] paire, plus marquée à gauche qu'à droite. Crises laryngées, paralysie des crico-aryténoïdiens postérieurs. Paralysie des masticateurs. Dès l'âge de 30 ans elle avait été frappée d'une paralysie transitoire de la III[e] paire du côté gauche. L'affection avait débuté à l'âge de 22 ans par des crises gastriques, les douleurs fulgurantes apparurent à l'âge de 26 ans : la malade gardait le lit depuis

l'âge de 28 ans. Mariée à 18 ans, elle n'a eu qu'un enfant qui n'a vécu que treize jours et est mort dans les convulsions. Son mari est mort jeune, de la poitrine.

A l'autopsie il existait une sclérose des cordons postérieurs extrêmement prononcée ; l'examen de la moelle, des racines et des ganglions n'a pas encore été fait.

Les nerfs optiques étaient manifestement atrophiés de même que les nerfs de la III[e] paire.

Examen histologique. — Le moteur oculaire commun gauche a été disséqué sur tout son trajet dans le sinus caverneux et coloré par l'acide osmique et le picro-carmin. Le ganglion ciliaire avec les courts nerfs ciliaires (jusqu'à leur pénétration dans la sclérotique) et ses racines, le nasal et les longs nerfs ciliaires, les rameaux du moteur-oculaire commun ont été fixés ensemble par l'acide osmique. Il a été fait de même pour le ganglion de Gasser.

La portion de la III[e] paire, comprise dans le sinus caverneux, a été coupée entièrement en coupes longitudinales, après inclusion à la paraffine. Quelques coupes transversales ont été faites aux deux extrémités.

L'ensemble des nerfs ciliaires, du ganglion ciliaire du nasal, des rameaux de la III[e] paire, des racines du ganglion ciliaire jusqu'à leur coalescence avec leur branche d'origine, a été débité en coupes transversales sériées, après inclusion à la paraffine, ce qui représente un total de près de 2.000 coupes.

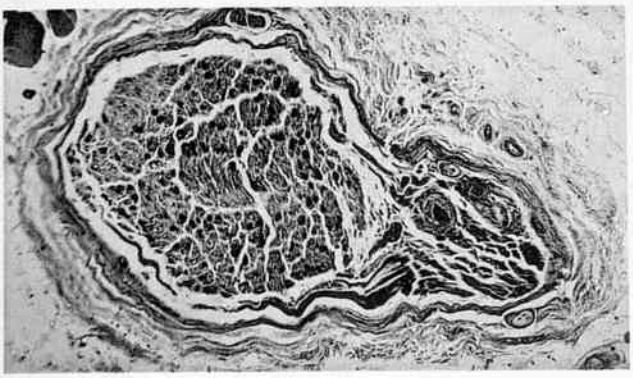
Le ganglion de Gasser a été débité en coupes longitudinales sériées.

Des coupes ont été faites également sur la portion de la III[e] paire comprise entre le trajet dure-mérien et l'origine apparente. Elles ont été colorées par l'hématoxyline-éosine.

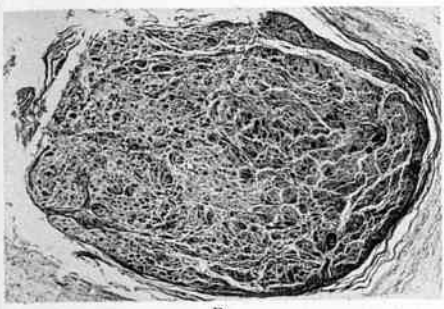
Nerfs ciliaires. — Les courts nerfs ciliaires sont très bien colorés par l'acide osmique, il n'existe pas de dégénérescence (Pl. LXIV, D. F). Il en est d'ailleurs de même des longs nerfs ciliaires.

Ganglion ciliaire. — Les cellules apparaissent dans les nerfs ciliaires avant que le ganglion ciliaire ne soit définitivement constitué. A mesure qu'on examine des coupes de plus en plus rapprochées du pôle central du ganglion, les fibres à myéline diminuent, surtout dans la moitié du ganglion qui se continue plus haut avec la racine motrice de la III[e] paire. Les cellules paraissent aussi nombreuses qu'à l'état normal (Pl. LXIV, C).

A l'extrémité supérieure du ganglion, la racine sensitive n'est nullement dégénérée, et toutes les fibres sont intensivement colorées par l'acide osmique : au contraire, dans la racine motrice (Pl. LXIV, E), il existe un très grand nombre de gaines vides, mais on voit encore un certain nombre de gaines colorées par l'acide osmique.



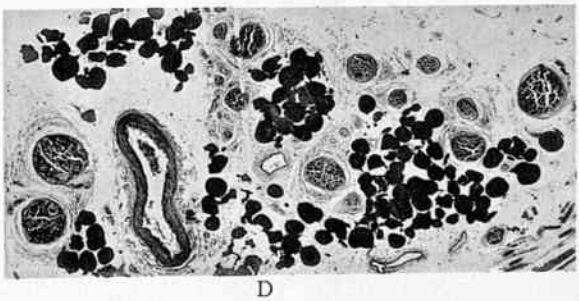
A



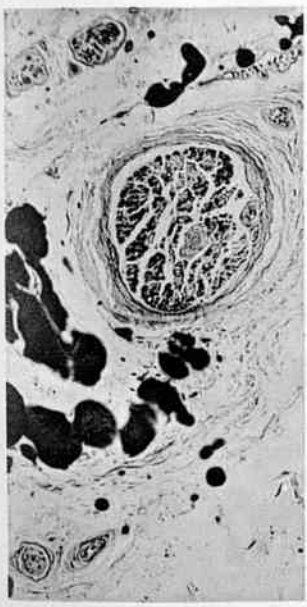
B



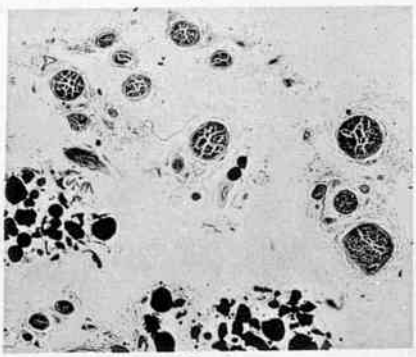
C



D



E



F

ORIGINE DES NERFS CILIAIRES.

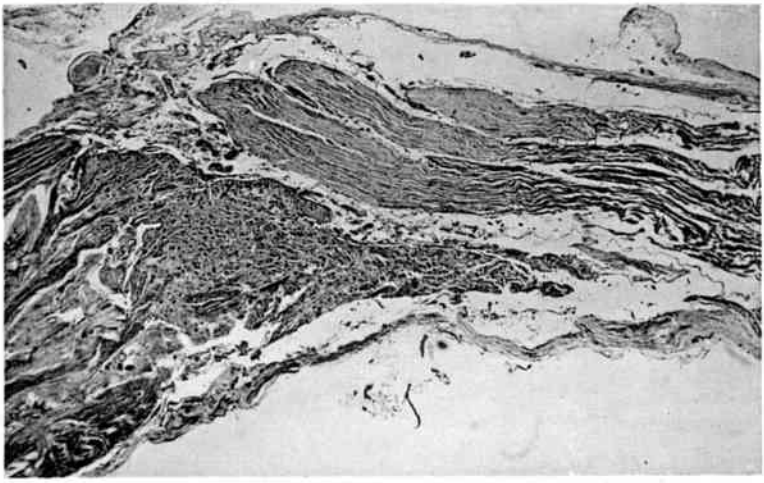
(André Thomas).

Masson & Cie, Éditeurs.

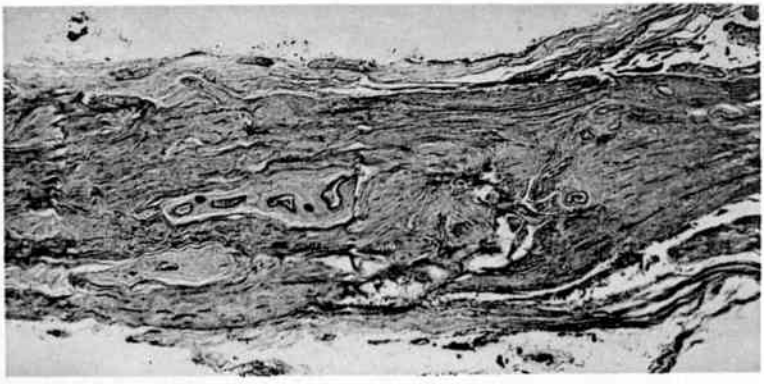
Phototypie Berthaud, Paris



G



H



I

ORIGINE DES NERFS CILIAIRES.

(André Thomas).

En suivant sur les coupes sériées la racine motrice jusqu'à sa coalescence avec la IIIe paire (Pl. LXIV, A), on constate la présence d'un certain nombre de cellules ganglionnaires ; on en rencontre encore dans le rameau de la IIIe paire qui reçoit cette racine. Mais au fur et à mesure que les cellules diminuent, les fibres saines diminuent également.

La racine motrice est représentée par un faisceau principal et par plusieurs petits fascicules accessoires : tous sont dégénérés, les fibres saines y sont très rares (Pl. LXIV, E).

A la limite supérieure du ganglion on distingue un petit filet nerveux qui se dirige vers les artères ciliaires et qui est vraisemblablement la racine sympathique ; la plupart des fibres sont colorées par l'acide osmique ; il existe cependant quelques gaines vides.

Moteur oculaire commun et ses branches. — Les branches sont extrêmement dégénérées et ne contiennent que quelques rares fibres saines. Il en est de même du tronc de la IIIe paire au niveau du sinus caverneux (Pl. LXIV, B) ; en outre, sur un espace assez limité de cette portion, au delà du cul-de-sac arachnoïdo-dure-mérien, le nerf est cloisonné par des bandes fibreuses, centrées par des vaisseaux à paroi épaissie, mais il ne semble pas qu'il y ait une prolifération de tissu conjonctif entre les éléments nerveux (Pl. LXV, I). L'arachnoïde est épaissie. L'aspect est très comparable à celui qui est décrit par Vincent (dans sa thèse, 1910) dans un cas semblable.

La dégénérescence du nerf peut être suivie dans la cavité sous-arachnoïdienne, et s'atténue progressivement en remontant vers l'émergence du sillon interpédonculaire.

Trijumeau et ganglion de Gasser. — Le bout central de la racine sensitive du trijumeau est complètement dégénéré (Pl. LXV, G). La racine motrice est très dégénérée au niveau du cul-de-sac dure-mérien (Pl. LXV, H) : les fibres se dépouillent brusquement de leur gaine de myéline ; la dégénérescence peut être poursuivie jusque dans le nerf. Le pôle central du ganglion de Gasser est creusé de fissures qui ont respecté les cellules nerveuses : le bout périphérique de la racine sensitive n'est pas dégénéré.

Conclusions. — De l'intégrité des courts nerfs ciliaires, comparée à la dégénérescence si marquée de la IIIe paire, on est en droit de déduire que les courts nerfs ciliaires prennent leur origine dans le ganglion ciliaire et non dans les noyaux mésencéphaliques de la IIIe paire, sinon ils seraient dégénérés.

De même, si on rapproche la dégénérescence très marquée de la racine motrice du trijumeau de l'intégrité de la racine dite sensitive du ganglion ciliaire, on ne peut que confirmer l'opinion classique d'après laquelle la racine fournie au ganglion ciliaire par le trijumeau est formée de fibres centripètes et qu'aucune d'elles ne provient de la racine motrice du même nerf.

II. Les nerfs ciliaires et le signe d'Argyll-Robertson.

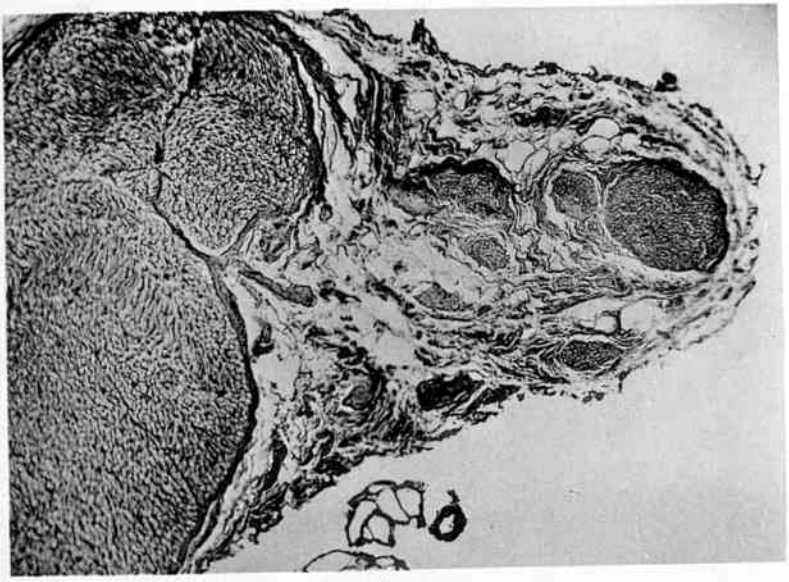
La pathogénie du signe d'Argyll-Robertson est encore très obscure, et nous possédons à ce sujet plus d'hypothèses que de faits positifs. La lésion dont il dépend est complètement ignorée.

Autrefois on examinait surtout les voies optiques, mais l'impossibilité d'établir un rapport constant entre les troubles visuels et l'état du réflexe photo-moteur a fait abandonner cette théorie. Plus récemment, à la suite des travaux de Marina, on tend à localiser dans le ganglion ciliaire ou les nerfs ciliaires la lésion qui donne lieu au signe d'Argyll-Robertson ; dans quelques cas de tabes, Marina a trouvé en effet une diminution dans le nombre des cellules du ganglion ophtalmique, mais la principale altération consisterait dans la dégénérescence chromatolytique de la plupart des cellules, les cellules normales seraient en très petit nombre. En outre les nerfs ciliaires étaient altérés dans presque tous les cas de tabes et de paralysie générale, lorsque la réaction pupillaire à la lumière faisait défaut. Les nerfs ciliaires longs étaient le plus souvent normaux et les racines du ganglion ciliaire ne présentaient jamais rien d'anormal. Dupuy-Dutemps (1), qui a le premier insisté sur l'atrophie de l'iris au cours du tabes et de la paralysie générale et sur ses rapports avec l'irrégularité et les troubles réflexes de la pupille, suppose que cette atrophie dépend d'un trouble trophique consécutif à des altérations très lentes des nerfs ciliaires, et que le trouble du réflexe photo-moteur est dû vraisemblablement aux mêmes lésions.

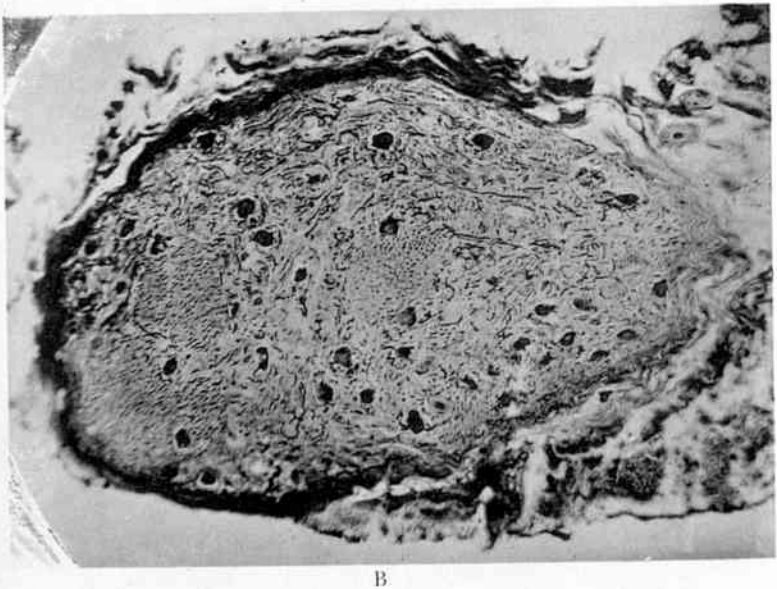
Les autopsies de tabes avec signe d'Argyll-Robertson pur — c'est-à-dire la perte du réflexe lumineux avec conservation du réflexe à la convergence — sont rares, car il est assez fréquent qu'après quelques années de maladie la perte du réflexe à la convergence vienne s'ajouter à la perte du réflexe photo-moteur : beaucoup plus rares celles qui ont été suivies d'un examen histologique complet des voies centripètes et centrifuges des réflexes pupillaires.

J'ai eu l'occasion de pratiquer dans ces dernières années deux autopsies de tabes fruste avec signe d'Argyll-Robertson pur, vérifié peu de jours avant l'autopsie, quatre jours dans un cas. Dans ces deux cas j'ai étudié les ganglions et les nerfs ciliaires, et ce sont les résultats de ces examens qui font le sujet du présent travail. J'ai examiné également les nerfs et les ganglions ciliaires dans un troisième cas de tabes, mais il s'agissait d'un tabes beaucoup plus avancé, avec des troubles visuels très prononcés, et je ne puis garantir que seul le réflexe photo-moteur ait disparu.

(1) Dupuy-Dutemps, *Sur une forme spéciale d'atrophie de l'iris au cours du tabes et de la paralysie générale. Ses rapports avec l'irrégularité et les troubles réflexes de la pupille.* Annales d'Oculistique, septembre 1905.



A



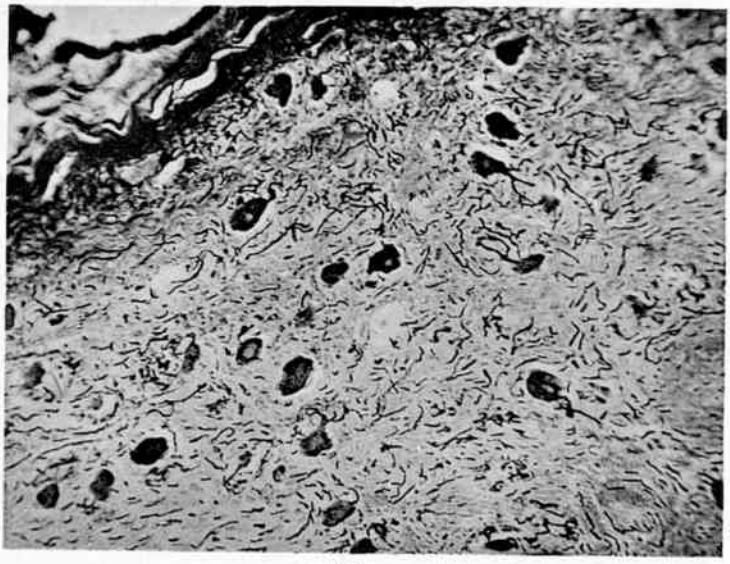
B

LES NERFS CILIAIRES ET LE SIGNE D'ARGYLL ROBERTSON.

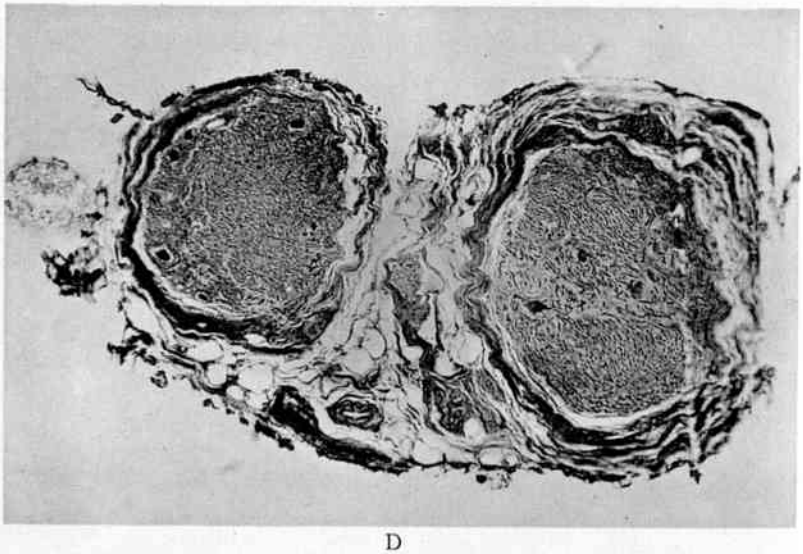
(André Thomas).

Masson & Cie, Éditeurs.

Phototypie Bertaud, Paris



C



D

LES NERFS CILIAIRES ET LE SIGNE D'ARGYLL ROBERTSON.

(André Thomas).

Cas I.

Masson & Cie, Éditeurs.

Phototypie Berthaud, Paris

Observation I

Cette observation a été déjà partiellement publiée (1), elle concerne une malade âgée de 55 ans, atteinte de névrite ascendante, chez laquelle les réflexes achilléens étaient abolis, tandis que les patellaires étaient conservés, les pupilles étaient en myosis et ne réagissaient pas à la lumière, mais très bien à la convergence. L'examen histologique de la moelle (des coupes ont été prélevées sur tous les segments et colorées par la méthode de Pal) ont confirmé le diagnostic de tabes : les lésions sont limitées aux cordons postérieurs, et sur presque toute la hauteur elles ne débordent pas la bandelette externe, ce sont les lésions du tabes incipiens. Ce n'est guère qu'au niveau de la 7e et de la 6e racines cervicales (racines correspondant à la névrite ascendante) que les dégénérescences prennent une plus grande extension. L'examen des pupilles pratiqué quatre jours avant la mort donne les résultats suivants : pas d'inégalité pupillaire mais irrégularités (encoche en haut et en dedans pour la pupille droite, encoche en bas et en dedans pour la pupille gauche), conservation des plis radiés de l'iris ; réflexe à la lumière aboli, réflexe à la convergence conservé, réflexe consensuel aboli.

Examen histologique. — D'un côté les nerfs ciliaires avec les ganglions et les racines ont été imprégnés par la méthode de l'argent réduit de Ramon y Cajal ; de l'autre la coloration a été faite par l'acide osmique et le picro-carmin.

a) *Examen par l'argent.* — Le ganglion ciliaire ne présente aucune différence avec un ganglion normal, traité par la même méthode. Celle-ci permet de voir admirablement la morphologie des cellules nerveuses, qui pour la plupart, par la richesse des expansions protoplasmiques et de leurs arborisations, se comportent comme des cellules sympathiques (Pl. LXVI, B et LXVII, C) : les cylindres axes sont également bien colorés. Il n'existe pas de lésion interstitielle. Sur les coupes passant par le pôle périphérique du ganglion ou par les nerfs ciliaires, à leur émergence (Pl. LXVII, D), les fibres sont très bien conservées, les cylindres-axes réguliers.

Les coupes transversales des courts nerfs ciliaires entre le ganglion et leur pénétration dans la sclérotique sont malheureusement moins bien imprégnées, mais celles qui se prêtent à l'examen des fibres ne présentent rien d'anormal. Nulle part on ne découvre de foyer inflammatoire en voie d'évolution ou à l'état de cicatrisation.

Les racines du ganglion sont normales (Pl. LXVI, A), de même que toutes les branches de la IIIe paire comprises dans les coupes, en particulier celle dont provient la racine motrice du ganglion ciliaire.

Les longs nerfs ciliaires sont normaux. Le nerf optique dont les imprégnations ont très bien réussi n'est pas sensiblement altéré, peut-être les cloisons sont-elles légèrement épaissies à la périphérie ?

(1) J. Dejerine et André-Thomas, *Contribution à l'étude anatomo-pathologique de la névrite ascendante (à propos d'un cas suivi d'autopsie)*. Société de Neurologie, 1er avril 1909.

b) *Examen par l'acide osmique et le picro-carmin.* — Aucune altération du ganglion ciliaire, de ses racines, de la IIIe paire, des nerfs ciliaires, jusqu'à leur pénétration dans la sclérotique. Peut-être la zone marginale du nerf optique est-elle un peu moins bien colorée que le reste de la coupe. Le tissu sous-pie-mérien du chiasma est légèrement épaissi, les vaisseaux méningés sont légèrement sclérosés, autour de quelques-uns on voit des lymphocytes.

Sur les coupes les bandelettes optiques paraissent normales ; les diverses couches myéliniques du tubercule quadrijumeau antérieur paraissent assez mal colorées (méthode de Pal), mais les coupes ne sont pas assez fines pour qu'on puisse en tirer une conclusion ferme sur l'état des fibres et des cellules.

Observation II.

Elle concerne une femme âgée de 36 ans qui est entrée à l'hospice de la Salpêtrière dans le service du professeur Dejerine pour une attaque d'hémiplégie droite avec aphasie, remontant à une quinzaine de jours ; pendant son séjour dans le service, un nouvel ictus, à la suite duquel l'hémiplégie devient complète, l'aphasie totale. Les réflexes tendineux du membre supérieur droit étaient exagérés, ceux du membre supérieur gauche normaux. Les réflexes tendineux des membres inférieurs (rotuliens, achilléens) étaient abolis. De plus il existait un signe d'Argyll-Robertson bilatéral.

La malade a succombé quelques semaines après son entrée dans le service, malgré un traitement par les frictions mercurielles.

A l'autopsie, on constate plusieurs foyers de ramollissement dans l'hémisphère cérébral gauche. L'examen histologique de la moelle montre les lésions classiques du tabes incipiens : les coupes sont figurées dans notre *Traité des maladies de la moelle épinière*, en collaboration avec le professeur Dejerine (Voy. fig. 306 à 319, p. 624 à 627).

Dans ce cas un seul ganglion ciliaire, avec les nerfs ciliaires (à leur origine) et les racines, a été examiné après imprégnation par l'argent réduit. Bien que l'imprégnation n'ait pas été aussi satisfaisante que dans le cas précédent, elle est cependant suffisante pour affirmer l'absence de dégénération dans les nerfs ciliaires et les racines du ganglion ciliaire ; par contre, elle ne permet pas d'apprécier complètement l'état des cellules. Les longs nerfs ciliaires n'ont pas été examinés.

Les nerfs optiques sont normaux de même que les bandelettes et le chiasma. Les coupes des tubercules quadrijumeaux colorées par la méthode de Marchi ne laissent voir aucune lésion importante. Peut-être les fibres à myéline des diverses couches y sont-elles moins nombreuses ? On ne peut rien affirmer de précis. Les nerfs optiques sont normaux.

Observation III.

La malade, âgée de 69 ans, à son entrée dans le service du professeur Dejerine (1907), éprouvait de la difficulté à marcher depuis une dizaine d'années. Elle aurait eu également de la diplopie il y a 5 ans. Depuis deux ans elle était atteinte d'hémiplégie droite. On constatait chez elle, outre les signes de l'hé-

miplégie, l'abolition des réflexes tendineux aux membres inférieurs, le signe de Romberg, les troubles sphinctériens, l'ataxie des membres inférieurs. La vue avait beaucoup baissé depuis son entrée à l'hôpital, du fait de l'atrophie papillaire et aussi d'une cataracte bilatérale. Les pupilles étaient en myosis et ne réagissaient pas à la lumière, mais déjà avant que les troubles visuels ne fussent très accusés.

Elle est morte dans la démence et le gâtisme en 1908.

Le diagnostic de tabes a été vérifié à l'autopsie.

D'un côté, les nerfs ciliaires, le ganglion ciliaire et les racines ont été imprégnés par l'argent réduit. Sur les coupes très bien imprégnées, les nerfs ciliaires sont absolument intacts, de même le ganglion : peut-être manque-t-il quelques rares fibres dans la racine sympathique et dans la racine sensitive ? en tout cas la différence avec la normale est à peine appréciable.

Le ganglion de l'autre côté a été fixé par le sublimé osmique et coloré ensuite par le carmin. Dans les nerfs ciliaires, il n'y a qu'un très petit fascicule dans lequel les noyaux soient un peu plus nombreux, et quelques fibres absentes, mais tous les autres fascicules peuvent être considérés comme normaux.

Les cellules du ganglion ciliaire ne présentent aucune altération, de même que les racines. Sur les coupes de la III[e] paire, dans son trajet intracranien quelques très rares fibres paraissent manquer.

Les nerfs optiques et le chiasma sont extrêmement dégénérés.

De ces trois observations, la première est la plus complète et la plus démonstrative, et à elle seule elle prouve que le signe d'Argyll-Robertson peut exister au cours du tabes, sans qu'il existe de dégénérescence dans les courts nerfs ciliaires, dans le ganglion ciliaire et dans les racines que ce dernier reçoit du moteur oculaire commun, du trijumeau et du sympathique. Les deux autres observations nous amènent aux mêmes conclusions. Dans ces trois cas il n'a pas été fait d'examen systématique de la III[e] paire sur tout son trajet et nous ne pouvons affirmer qu'elle est indemne de toute lésion.

Nous n'avons pas examiné les ganglions ciliaires par la méthode de Nissl, et on pourrait objecter que nous ne pouvons conclure à l'intégrité des cellules. Les méthodes que nous avons employées nous paraissent cependant suffisantes, et il serait bien surprenant que les lésions susceptibles de produire le signe d'Argyll, et remontant généralement à plusieurs mois ou plusieurs années, ne puissent être décelées que par la méthode de Nissl. De plus, l'estimation exacte des éléments colorés par cette méthode est bien difficile lorsqu'il s'agit de cellules des ganglions.

Si de ces trois observations on peut conclure que le signe d'Argyll-Robertson peut se manifester sans qu'il existe de lésions dans le ganglion ciliaire, dans ses racines et dans les courts nerfs ciliaires jus-

qu'à leur pénétration dans la sclérotique, on n'est pas en droit d'exclure complétement les nerfs ciliaires de la pathogénie du signe d'Argyll-Robertson, puisque ces nerfs n'ont pas été examinés dans toute cette partie de leur trajet qui s'étend depuis leur traversée de la sclérotique jusqu'à leur terminaison dans l'iris.

HOSPICE DE BICÊTRE
TRAVAIL DU SERVICE DE M. LE DOCTEUR NAGEOTTE

LA BRACHYMÉLIE MÉTAPODIALE CONGÉNITALE

(*Suite*).

PAR

PAUL CHEVALLIER

Brachymélie métapodiale pure.

Résumé synthétique.

La brachymélie métapodiale peut être ACQUISE : elle débute alors insidieusement dans les trois premières années de la vie (Cange, Markeloff, Steinberg) ; elle suit la *variole* (Cange, Markeloff) ou un traumatisme (Steinberg) ; la lésion métacarpienne est pure, ou associée à d'autres déformations osseuses d'apparition contemporaine.

D'une manière générale, cette forme acquise a un caractère moins « régulier » que la forme congénitale ; mais entre l'une et l'autre affection *il n'y a aucune différence essentielle*, aucune différence notable même, si nous en croyons les observations publiées. Il y a une analogie frappante entre les raccourcissements métapodiaux *qui apparaissent à bas bruit* au cours de la première enfance, et ceux qui suivent pendant la période de croissance des lésions manifestes, connues et classées, des os de la main : nous y reviendrons.

Le type de brachymélie métapodiale que nous étudions est CONGÉNITAL ; et il ne semble même pas que la déformation s'accuse d'une façon appréciable au cours du développement.

L'HÉRÉDITÉ *vraie*, *homologue*, ou la présence *familiale* de la malformation est notée plusieurs fois : raccourcissement du même métatarsien chez la mère et chez la fille, bien qu'à un pied différent (obs. IV) ; anomalie chez deux sœurs, atteignant chez l'une un seul os, chez l'autre plusieurs os à toutes les extrémités (Hochheim) ; brachymélie d'un seul métacarpien chez le père, des quatre extrémités chez le fils (Rieder). Mais le plus souvent la malformation n'atteint *que l'un des membres* d'une famille.

Ce n'est pas à dire d'ailleurs que les ascendants aient été sains et beaux. Nos enfants sont filles et petites-filles de tarés : elles sont, comme à peu près tous les anormaux, les derniers rejetons d'une race d'alcooliques, de

tuberculeux, de méningitiques, et sans doute, bien que sur ce point nos observations se taisent, de syphilitiques. Ch... est une grande fille née de parents et de grands-parents très petits ; des anomalies digitales affectent plusieurs membres de la famille.

En d'autres cas, l'enquête a été négative (Joachimsthal,...)

Le sexe féminin est en cause dans environ les trois quarts des cas. La même prédominance inexpliquée existe par beaucoup d'anomalies congénitales, et pour l'achondroplasie.

Nous insistons sur la fréquence de la tuberculose, non seulement chez les ascendants, mais encore chez les porteurs mêmes de la malformation : hydarthrose du genou (Kümmel), maladie d'Addison (Mathew), scrofule (obs. p. II), bacillose latente probable (obs. I), mal de Pott, carie de la hanche, péritonite chronique (obs. p. IV). La syphilis est rarement avérée (Hirtz et Lemaire ?).

L'anomalie atteint plus souvent *la main* ; peut-être n'est-ce là qu'une apparence.

L'aspect de la brachymélie métapodiale est toujours le même. *L'os seul est atteint* ; la peau et ses annexes, les tendons, le tissu cellulaire, les vaisseaux et les nerfs sont cliniquement intacts. *Le doigt semble rentré dans la main* entre ses deux voisins. Le raccourcissement est en moyenne de 1 cent. 5. On le met mieux en évidence le poing fermé que la main étendue. Les plis cutanés sont plus ou moins modifiés suivant la position et le nombre des doigts atteints. Dans quelques cas complexes, plus comparables à l'achondroplasie qu'à l'affection typique que nous décrivons (Leboucq), un pli transversal coupe la partie métacarpienne de la paume. En général, les modifications morphologiques de la main sont légères ; elles ont pour résultat de permettre plus aisément la flexion de la première phalange du doigt court : par exemple un *sillon vertical en Y* coupant le bourrelet normal (obs. I, Klaussner). La force du doigt est intacte. L'agilité n'est pas assez diminuée pour entraver le travail. Au pied l'orteil est claviforme ; il est repoussé sur la face dorsale et repose en partie sur l'un de ses voisins dévié. La marche n'est en rien gênée.

L'axe des segments phalangiens forme souvent avec l'axe normal un angle plus ou moins aigu.

Les **lésions anatomiques** décelées par la radiographie portent sur le métacarpien ou le métatarsien, et accessoirement sur les phalanges.

Le métacarpien est *raccourci du quart ou du tiers de sa longueur normale.* Il garde sa forme générale. La diaphyse est brève, souvent légèrement incurvée. La base et la partie adjacente du corps semblent normales. La tête peut être elle aussi de forme à peu près normale (obs. p. I) mais, de règle, elle est le siège d'altérations plus ou moins prononcées :

elle tend à *s'aplatir*. Tantôt la surface articulaire métacarpienne, qui est en dos d'âne sur l'os normal, tend à s'arrondir dans le sens antéro-postérieur ; tantôt, non seulement la surface est moins bombée, mais les saillies qui la bordent et la terminent sont plus accusées, moins mousses : la tête est *aplatie et élargie*.

Les modifications de l'ombre osseuse permettent-elles de déceler la raréfaction osseuse ? Wagner la nie. Chez certains malades (obs. I et IV) l'interprétation de l'image radiographique est assurément délicate. Cependant, tout en conservant la plus grande prudence, on peut affirmer que l'*ombre du métacarpien anormal est moins franche que celle des autres métacarpiens*. Le *cylindre compact diaphysaire est flou* ; ses limites internes sont imprécises et irrégulières. Parfois (obs. p. I, Sternberg) un côté — le côté *radial* du quatrième rayon (1) — est plus lésé. La tête est *trop claire* ; ses travées osseuses sont grêles et désorientées ; elles limitent souvent des aréoles trop vastes.

Les MÉTATARSIENS ne sont pas modifiés d'une façon différente. Cependant la morphologie de la tête nous a paru présenter des altérations moins marquées.

Nous avons relaté plus haut (obs. III) quelques particularités structurales, et comparé plusieurs clichés radiographiques, le premier exécuté *in vivo*, les autres pris sur l'os sec mis en différentes positions.

LA PREMIÈRE PHALANGE du rayon raccourci a généralement sa forme et son volume habituels, sa longueur peut être soit normale, soit un peu augmentée ; parfois elle est diminuée : ce fait nous a paru plus fréquent aux pieds. On peut même observer un certain degré de réduction de toutes les plalanges, comme nous l'avons noté chez Vib... : chez cette même malade, le troisième rayon, dont le métatarsien est intact, possède une phalange raccourcie. — La radiographie peut déceler la raréfaction osseuse des phalanges modifiées, raréfaction plus marquée au niveau de l'épiphyse adjacente à l'os métapodial, qui est aussi l'épiphyse fertile ; une anomalie de la surface articulaire est possible.

Les modifications de l'architecture osseuse ont une analogie très grande avec l'atrophie osseuse que l'on voit survenir, souvent d'une façon précoce, après les affections des os les plus variées (*fractures*, inflammations aiguës ou chroniques) ; l'atrophie ne se limite pas à l'os malade mais atteint encore l'extrémité adjacente des autres segments (2).

(1) Remarquons que l'A nourricière des quatre derniers métacarpiens aborde de bas en haut la face radiale de l'os (POIRIER in *Tr. d'Anat. hum.*, t. I, p. 177, 1re édit.).

(2) SUDECK, *Ueber die akute antzündliche Knochenatrophie*. Langenbecks Arch. f. klin. Ch. Bd. 62, p. 14). — A. EXNER, *Beiträge zür Kenntniss der ak. Knochenatr.* in Fortschr. auf d. Gebiete der Röngenstr. Bd. 6, 1902-1903.

A priori le retrait de la tête métacarpienne ou métatarsienne doit amoindrir la force de l'appareil ligamenteux transversal qui accole et maintient les extrémités osseuses (Hochheim) ; en pratique il n'en est rien : l'épiphyse anormale est solidement reliée à ses voisines par de nombreuses fibres, légèrement déviées sans doute, mais aussi solides que dans un organe sain (obs. 3).

Le processus d'ossification de l'os raccourci est anormal. Le cartilage jugal, *doué d'une activité moindre, se calcifie précocement*. Le raccourcissement préexiste à l'apparition des points d'ossification. Il est d'origine enchondrale, mais il s'immobilise, s'exagère sans doute quelque peu par la *soudure précoce* de l'épiphyse à la diaphyse. Les cas de Hochheim, de Joachimsthal, notre observation IV, ne laissent aucun doute sur la réalité de ces faits. L'ossification des autres métacarpiens et des phalanges est normale, avancée ou parfois retardée (obs. III) comme l'ossification du reste du squelette (1).

Malgré le petit nombre des observations que nous avons recueillies, il ne paraît pas inutile d'établir une classification des brachymélies métapodiales.

L'anomalie peut être unilatérale. Aux *mains*, on l'a vue atteindre le *cinquième* rayon (Sternberg, Kirmisson (?), Morestin) — le *quatrième* (Rieder); le quatrième et le cinquième (Kirmisson). Aux *pieds*, il s'agissait tantôt du *quatrième métatarsien* (obs. 4 mère et fille, Hirtz) ; tantôt du quatrième et du cinquième (Kirmisson ?) ; tantôt le premier, le premier et le quatrième (Leboucq : cas complexes), le cinquième (Hochheim).

En règle générale, le raccourcissement est symétrique. Aux *mains*, il atteint le premier métacarpien (Klaunsser : cas complexe), le troisième (Steinberg), les trois derniers (Mathew), le quatrième (Joachimsthal, Klausmer), le cinquième (2 obs. de Joachimsthal). — Aux *pieds*, sont en cause le deuxième métatarsien (Daniel, ? ; obs. 3), le quatrième (obs. 2), le quatrième et le cinquième (Kümmel).

Le type le plus remarquable est la brachymélie métapodiale symétrique aux quatre extrémités. Chez notre malade Ch... le raccourcissement affecte le quatrième rayon ; il en est de même dans un cas de Rieder. Les trois derniers rayons sont également lésés chez le malade de Roughton ; l'anomalie est plus complexe chez la jeune fille d'Hochheim.

Rappelons enfin les malformations bilatérales et dyssymétriques, *non congénitales*, accompagnées d'autres anomalies (2), de Cange et de Markeloff.

(1) La soudure des points complémentaires aux points primitifs pour les métacarpiens vers 16 à 18 ans, pour les phalanges de 18 à 20 ans. Poirier, in *Tr. d'anatomie humaine*, t. I, 1re édit. p. 179 et 181.

(2) Ces anomalies, grossièrement systématisées, ont quelque analogie avec les défor-

Brachymélie métapodiale associée.

La brachymélie métapodiale n'est pas toujours pure ; elle peut être associée à d'autres raccourcissements et à d'autres malformations osseuses. A mesure que celles-ci deviennent plus intenses, l'anomalie du rayon devient plus accessoire et, bien que parfois au maximum, elle n'est plus qu'un tout petit symptôme d'un remaniement général du squelette.

Nous l'avons déjà vue *associée à un système de raccourcissements phalangiens* ; dans l'observation de Leboucq étaient brefs les deuxièmes phalanges et le premier métatarsien. Est-il légitime d'en rapprocher notre observation III : aux deux pieds, le quatrième métatarsien, les premières phalanges des 3e et 4 rayons étaient courts ? Quoi qu'il en soit il convient de distinguer la brachydactylie d'origine métapodiale, de la *brachydactylie d'origine phalangienne*. Une variété fréquente de brachymélie phalangienne affecte la deuxième phalange, et est le plus souvent généralisée, c'est-à-dire qu'elle atteint tous les rayons ; elle coexiste alors avec un allongement ou un dédoublement de la première phalange : c'est la brachydactylie avec hyperphalangie des auteurs. L'affection se rapproche de la brachymélie métapodiale parce que, comme elle, elle lèse l'os dans sa longueur et ne touche pas, d'une façon générale, au volume du doigt. De même que la brachymélie métapodiale elle est cliniquement et anatomiquement bien différente des microdactylies qui sont d'ordre actio - ou hémi-mélique.

Les lésions carpiennes ou tarsiennes peuvent elles aussi déterminer le raccourcissement apparent d'un rayon ; et F. Bienvenüe (1) a étudié un cas de brièveté symétrique du cinquième orteil par absence de longueur du cuboïde. Ce syndrome peut simuler au premier abord la brachymélie métapodiale, d'autant qu'il n'est pas impossible *a priori* que les deux affections coexistent.

Brachymélie métapodiale dans les dystrophies généralisées.

Le plus beau type en est l'ACHONDROPLASIE. Mais ici une distinction s'impose. On a décrit parfois sous le nom d'achondroplasiques des sujets brachymèles mais assez différents des achondroplasiques du type Parrot. Sans vouloir insister sur ce type pseudo-achondroplasique, il nous paraît utile d'en donner les principaux caractères que nous avons observés chez des jeunes femmes :

mations que l'on rencontre dans certaines dystrophies et avec les accidents complexes que l'on réunit souvent sous le nom de Rachitisme tardif..

(1) F. BIENVENÜE, Rev. d'orthopédie, 2e année, n° 1, 1er janvier 1910.

La tête et le tronc ont, plus encore en largeur qu'en hauteur, un développement remarquable ; la musculature (sinon la force musculaire) est bien développée ; les membres, et en particulier les inférieurs, sont courts, mais ils sont harmonieux et l'examen clinique ne décèle pas d'inégalité entre les os d'un même segment ; les épiphyses paraissent normales. Les attributs de la puberté (qui ne se développent pas parallèlement aux préoccupations génitales) se montrent d'une façon précoce et sont très marqués.

Ce syndrome est distinct du syndrome achondroplasique, du moins si l'on en exclut ce que Poncet et Leriche (1) appellent achondroplasie physiologique héréditaire, ethnique, oligochondroplasie congénitale. Il y a chez les individus de ce type, qu'on nomme *micromélie*, *brachymélie ou oligochondroplasie*, une telle *harmonie* de formes, une modification si « finie » du type humain banal, que l'on ne peut se défendre d'invoquer, pour concevoir son apparition, un retour, inexpliqué, à quelque ancêtre lointain, ou bien l'hypothèse séduisante d'une « mutation », ou bien encore plus simplement une intoxication généralisée exo ou endogène, un trouble uni ou pluriglandulaire. Il ne s'agit à vrai dire que d'une *exagération* du type bréviligne ou latiforme des anthropologistes (2).

Or, l'achondroplasie vraie, *pathologique* (Poncet et Leriche) est une micromélie disproportionnée, plus ou moins bosselée et tordue ; c'est une véritable caricature de la micromélie vraie. On dirait qu'à la dystrophie totale s'est surajouté un processus à localisations disséminées ; déjà court par la constitution de ses humeurs, l'individu se déforme par suractivité du processus viciant, on addition d'un nouveau facteur pathogène. Peut-être n'est-ce là qu'une apparence ; il n'en est pas moins vrai, et bien qu'il existe des formes intermédiaires, qu'hypochondroplasie congénitale et achondroplasie pathologique ne peuvent être confondues.

C'est dans l'*achondroplasie* seule, celle qui s'accompagne de raccourcissements irréguliers, de courbures et de véritables exostoses, et qui anatomiquement est caractérisée par une sclérose jugale (Porak et Durante . . .), qu'il nous a été donné de rencontrer des brachymélies métapodiales.

Mais les os, quand ils sont lésés, n'ont pas ici exactement le même aspect que dans la brachymélie métapodiale pure. Les métacarpiens sont plus déformés ; leurs diaphyses sont de règle trapues ; les bases sont

(1) A. Poncet et R. Leriche, *Nanisme ancestral par achondroplasie ethnique*. Rev. de Chir., t. XXVII, déc. 1903, p. 657-693 ; p. 660 : Radiographie de mains bien conformées ; il y avait des exostoses (cas I).

(2) F. Regnault, *Les types humains...* Revue scientifique, 28 mai 1910. L'auteur de cet article remarquable ne fait pas mention des caractères sexuels.

lésées ; les têtes sont élargies, mais plus exubérantes, les surfaces articulaires aplaties sont bien plus irrégulières, les bosses antérieures surplombent fortement. Les métatarsiens se terminent en champignon à saillies anguleuses (la radiographie atténuerait plutôt les angles) ; leur aspect est très spécial.

Les phalanges participent d'une façon marquée au processus : elles sont massives, déformées. L'irrégularité des surfaces articulaires dévie les rayons digitaux (main en trident). Un pli transversal coupe la paume de la main (Regnault) (1). Il n'y a plus de ces différences énormes entre les différents métacarpiens ou métatarsiens, car, l'achondroplasie, *en raccourcissant, tend à les égaliser*, soit qu'ils gardent leur forme générale, soit que la diaphyse soit trapue et massive. Si parfois un os est plus court, c'est seulement d'un petit nombre de millimètres ; il n'y a pas un trou entre deux épiphyses, mais plutôt une dénivellation anormale des têtes.

Quand le raccourcissement prédomine sur plusieurs os, ce sont surtout les os médians et ceux du côté cubital ou péronier qui sont atteints ; il convient de souligner la prédisposition singulière du *quatrième métacarpien ou métatarsien à présenter un raccourcissement prononcé.*

Ce phénomène coexiste avec à l'avant-bras un *raccourcissement du cubitus* et une incurvation du radius (raccourcissement distal du cubitus, proximal du radius) ; à la jambe un raccourcissement du tibia ; les os du côté externe s'accroissent plus que ceux du côté interne.

On peut, à la lumière des observations récentes, concevoir ainsi le mécanisme de l'arrêt d'accroissement. En règle générale, l'apparition des points d'ossification, particulièrement des points complémentaires, est plus précoce ; les cartilages perdent, à la radiographie, leur transparence habituelle ; puis, plus ou moins tôt, peut-être tard, à l'époque normale (Claudius) ou même à une époque prématurée, se fait la soudure, d'autant plus précoce que l'os adulte est plus court. Ce n'est pas à dire que la brièveté de l'os est due à la soudure. Celle-ci l'exagère sans doute quelque peu ; mais il semble bien plutôt que la soudure soit fonction du raccourcissement, en d'autres termes de l'intensité du processus morbide.

Nous ignorons les lésions de métacarpiens dans cette forme particulière d'achondroplasie où le noyau osseux reste très longtemps engainé dans l'épiphyse cartilagineuse (Apert).

Les raccourcissements métapodiaux ou digitaux peuvent s'observer dans un *assez grand nombre de dystrophies* plus ou moins proches ou éloignées de l'achondroplasie (Raccourcissement des cinquièmes doigts

(1) F. Regnault, *Anomalie des plis de la main dans l'achondroplasie et la dysostose.* Soc. anat., 1906.

dans la dysostose cléido-crânienne, malformations, familiales ou non, non classées) (1).

Nous n'insisterons que sur la *maladie exostosique*.

Le raccourcissement affecte ou non les os métapodiaux porteurs d'exostoses. La *symétrie* est de règle ; le *quatrième rayon* est le plus souvent atteint. La tête de l'os bref n'était pas intacte dans le cas de Launois : il est vrai que plusieurs auteurs (Gangolphe (2), Poncet) rejettent ces exostoses « inflammatoires » (tuberculeuses le plus souvent) du groupe des exostoses ostéogéniques proprement dites qui sont des *malformations congénitales*, essentiellement *héréditaires*, strictement localisées aux cartilages jugaux, symétriques, et développées pendant la période de croissance.

Il semble qu'il s'agisse ici encore plutôt d'une dénivellation que d'un raccourcissement considérable, analogues à ceux que nous avons décrits.

L'anomalie s'accompagne d'un certain nombre d'arrêts de croissance intéressant une plus ou moins grande quantité d'os « sans qu'il y ait d'ailleurs un rapport constant entre le raccourcissement de l'os et la quantité d'exostoses qu'il présente » (Lenormant). Les manifestations les plus habituelles de cet arrêt de croissance sont : « le raccourcissement de la taille, la disproportion entre les membres raccourcis et le tronc resté normal, l'asymétrie de longueur des membres raccourcis. — Lorsque l'arrêt de croissance est plus localisé il frappe de préférence le péroné à la jambe, *cubitus à l'avant-bras* ; il entraine alors secondairement des courbures diaphysaires et des lésions articulaires.

Le même syndrome, avec raccourcissement isolé ou prédominant du cubitus, se rencontre dans les chondromes des os, et en particulier les chondromes des doigts et des orteils ».

Dans les deux affections — qui peuvent coexister — le *raccourcissement précède parfois l'apparition des exostoses* ; la lésion essentielle est la *précocité de soudure* de l'épiphyse, soudure certainement pathologique, car l'ossification ne se fait pas d'une manière égale sur toute la surface du cartilage... « Le point de départ commun des arrêts de croissance, des exostoses et aussi probablement des chondromes (ces dernières affections n'étant pas la raison directe des arrêts de croissance) est une évolution anormale et vicieuse de l'ostéogénèse, *aboutissant en certains points à l'os-*

(1) Par exemple : L. Gaillard et F. Lévy, *Micromélie avec malformations sym. des radius*. Soc. méd. hôpit., 18 nov. 1904, p. 1103-1106, t. 21 ; F. Regnault, *Dysostose spéciale*, loc. cit. Soc. anat., 1906.

(2) M. Gangolphe et T. Gabourd, *Enorme enchondrome costal chez un sujet exostosique*. Rev. d'orthop., 18e année, 1er mai 1907, n° 3, p. 209-220.

sification prématurée ou tout au moins à une insuffisance fonctionnelle du cartilage de conjugaison, en d'autres à l'isolement, au milieu du tissu osseux néoformé, d'îlots cartilagineux qui plus tard s'ossifient (exostoses) ou prolifèrent sans modifier leur structure (chondromes). »

L'auteur adopte l'hypothèse tératologique, alors que Lortat-Jacob (1) écrit: « la tuberculose peut créer non seulement des exostoses congénitales, mais encore une forme d'ostéite très prononcée (et symétrique) consistant en une hypertrophie des épiphyses et en raréfaction du tissu osseux... Cette forme d'ostéite non inflammatoire... est confondue cliniquement avec des exostoses ostéogéniques dont elle revêt à l'examen superficiel tous les caractères.

*
* *

De cette revue rapide, nous nous garderons bien de conclure que la brachymélie métapodiale est une forme fruste, atténuée, *partielle* d'une dystrophie générale ; dans les dystrophies étendues, la déformation de l'os prime le raccourcissement ; celui-ci est au premier plan, parfois même c'est le seul phénomène dans la brachymélie métapodiale pure ; il y a des lésions non seulement moins nombreuses, mais encore moins intenses. Le fait important est que les *dystrophies atteignant le cartilage de conjugaison sont capables de raccourcir* les os métapodiaux, en totalité ou en partie.

*
* *

Lésion monosegmentaire, symétrique, congénitale, la brachymélie métapodiale pure, idiopathique, se rattache à cette famille d'anomalies que F. Regnault a nommées « Achondroplasies partielles », puis *micromélies segmentaires symétriques* (2) et que l'on peut appeler brachymélies segmentaires le plus souvent symétriques.

Une des formes les plus typiques, la brachymélie humérale, a été récemment étudiée par MM. Danlos, Apert et Flandin (3). Nous retrouvons la brièveté diaphysaire, la largeur des épiphyses, et, phénomène inappréciable sur un métacarpien, la saillie exagérée des empreintes d'insertion musculaire : ces saillies sont moins angulaires, l'os est moins trapu que ne le sont saillies et diaphyses des achondroplasiques. A remarquer sont : l'observation des auteurs précités : jeune homme atteint de tuberculose

(1) Lortat-Jacob et Aubourg, *Ostéite tub. à localis. multiples. Malf. squel. d'ost. tub.* Soc. méd. hôp., 31 juillet 1908, p. 266-274.

(2) F. Regnault, Bull. Soc. anat., juillet 1909, p. 433.

(3) Danlos, Apert et Flandin, *Micromélie congénitale limitée aux deux humérus.* Nouv. Iconographie de la Salpêtrière, 22e année, n° 6, nov.-déc. 1909, p. 632.

ganglionnaire, un frère présente la même anomalie; et celle de Regnault: lésions squelettiques concomitantes, vertébrales surtout,à disposition plus ou moins exactement métamérique. Une fois l'anomalie était acquise et d'origine traumatique (Bryant).

Un point de l'histoire de la brachymélie métapodiale, qu'il s'agisse d'une dystrophie généralisée ou d'un raccourcissement localisé, mérite qu'on s'y arrête : certains os sont atteints plus souvent que les autres. Les rayons médians et externes, *et en particulier le quatrième*, sont raccourcis avec une élection vraiment remarquable.

Y a-t-il ici exagération d'un processus normal et se passe-t-il un phénomène comparable au raccourcissement phalangien qui frappe si souvent les deuxièmes phalanges, disparues dans certaines espèces animales (Leboucq) ? Chez l'homme sain, les métacarpiens s'échelonnent suivant leur longueur II, III, IV, V, I, mais l'examen des squelettes, et en particulier ceux d'enfants plus ou moins dystrophiques conservés au Musée Bourneville de Bicêtre, la lecture des tables de Pfitzner, décèlent un certain degré de variation dans les rapports des os métapodiaux entre eux. La longueur du deuxième métacarpien nous a paru la plus constante ; le quatrième au contraire, normalement grêle, est souvent assez court, et sur le vivant, il n'est pas rare de voir sa tête ne former qu'une saillie minime quand le poing est fermé. Il ne s'agit évidemment pas de « raccourcissement », mais n'y a-t-il pas une prédisposition au raccourcissement ?

La disposition vasculaire a peut-être quelque influence sur la localisation de l'arrêt de développement. La nutrition du premier rayon est assurée, dans la grande majorité des cas, par les rameaux relativement gros qui terminent l'artère, radiale à la main, la pédieuse aux extrémités inférieures ; le cinquième rayon est moins bien irrigué par une collatérale directe de la cubitale ou de la plantaire externes, souvent petites. Les trois rayons intermédiaires reçoivent de l'arcade profonde, palmaire ou plantaire, transversale, grêle ; avec cette réserve toutefois que la suprématie du courant radial fournit le plus souvent au deuxième métacarpien une nutrition active. C'est précisément à la limite habituelle des deux courants, externe et interne, au niveau du quatrième métacarpien, que siège en général la déformation maxima dans certains cas, unique dans d'autres. Une anomalie vasculaire expliquerait-elle en partie les autres localisations ? Cette conception est toute hypothétique, mais on conçoit que là où la circulation est le moins active, les influences pathogènes se fassent plus fortement sentir et que les germes y colonisent peut-être de préférence.

Pathogénie.

La brachymélie métapodiale apparaît indiscutablement comme une *malformation congénitale*. Elle est le plus souvent symétrique, non douloureuse ; elle apparaît avant la naissance ou parfois dans le cours de la première enfance, coexiste dans certains cas avec d'autres malformations et peut être héréditaire. Mais le fait qu'il s'agit, ici comme dans l'achondroplasie par exemple, d'une anomalie de développement, d'une monstruosité même, n'explique rien. « Dire qu'il y a un arrêt de développement..., c'est constater un fait, ce n'est pas en donner la raison ; affirmer qu'il y a atrophie n'avance pas davantage la question. Pourquoi cet arrêt de développement, cette atrophie ? Le phénomène est-il dû à une inflammation des tissus qui vont former la main de l'embryon, à une lésion des vaisseaux ou du système nerveux ? » (Polaillon, in *Dic. Dechambre*, t. 30, art. Doigt, p. 133).

On connaît quelques faits de brachymélie métapodiale familiale : est-ce donc une *anomalie héréditaire* ? Les observations sont trop peu nombreuses pour que l'on puisse concevoir une hérédité vraie, une simple tendance du descendant à reproduire le type qui l'a créé.

Il est sans doute séduisant d'admettre la transmission d'un caractère acquis et sa fixation secondaire dans une famille, ou même qu'une race nouvelle oligo-brachydactyle apparaît sans cause précise. Les auteurs, et en particulier Leboucq, qui ont étudié le raccourcissement et la disparition de la deuxième phalange, ont montré que le processus est normal dans certaines espèces ; que chez l'homme même, la soudure des deux dernières phalanges du cinquième doigt est très fréquente (117 fois sur 130, Pfitzner). Mais l'allongement « compensateur » (?) de la première phalange, son dédoublement par retard d'ossification (Leboucq) bénéficient difficilement d'une explication phylogénique. Il en est de même du raccourcissement d'un métacarpien. Il est certain que beaucoup des familles des brachyméliques sont tarées : hérédité *méningitique*, alcoolique, *tuberculeuse* ; tendance aux anomalies osseuses. Une des expressions cliniques, peut-on supposer, de la « dégénérescence atavique » est la *dystrophie du cartilage primordial*, l'épuisement héréditaire et progressif du pouvoir formateur des tissus squelettogènes.

Cette théorie a pu être soutenue pour l'achondroplasie, en particulier par Parrot, et plus récemment par de Bück. La brachymélie métapodiale, symétrique, congénitale, serait peut-être une forme atténuée, dissociée, de cette dystrophie cartilagineuse. La vraisemblance nous en paraît minime. Cela ne va pas à rejeter complètement l'idée d'une tare morbide loca-

lisée au système osseux. « La prédisposition se développant par l'hérédité, on comprend que le même système pourra être vicié dans plusieurs générations avec une électivité spéciale, et il n'est pas improbable que les infections surajoutées, les maladies infectieuses ne jouent le rôle de causes occasionnelles dans l'éclosion des tares... » (Auvray et Guillain, *Des oxostoses ostéogéniques multiples*. Archives générales de médecine, 1901, p. 524-535),

Porak et Durante s'expriment ainsi au sujet de l'achondroplasie: « La susceptibilité morbide du cartilage paraît pouvoir être héréditairement transmissible, au même titre que la prédisposition musculaire, nerveuse, cardiaque ou hépatique dans d'autres familles. »

L'*hérédité dégénérative* est certaine, très importante, mais qu'elle suffise à produire de telles malformations, qu'elle soit même nécessaire à sa production, nous ne le croyons pas.

M. Babès (1) a, pour expliquer certaines malformations (polydactylie, macrodactylie) symétriques des quatre extrémités, émis une hypothèse ingénieuse. Il suppose, étant donnée dans ses observations la constance de lésions sphénoïdales (inflammatoires, peut-être spécifiques ou traumatiques), « qu'il existe à la base du crâne une région dont le dérangement fœtal... détermine la transformation de tous les membres dans le sens d'un excès, d'un défaut ou d'une déviation, pouvant emporter un changement de certains caractères de l'espèce... » et créer ainsi d'une manière brusque une race nouvelle.

Rappelons la disposition grossièrement métamérique des lésions dans un cas de brachymélie humérale. Il n'est certes pas impossible qu'une lésion de l'axe vertébro-basilaire retentisse d'une façon toute spéciale sur le développement du squelette. La corde dorsale est l'axe de la croissance symétrique de l'embryon, ses rôles architectural et formateur sont considérables ; sa pathologie est mal connue. Le rachis et la base du crâne sont trop voisins des centres nerveux pour qu'il n'y ait pendant la jeunesse de l'être un retentissement sur ceux des processus dystrophiants. Mais l'existence d'un centre bulbaire, dont le trouble entraînerait l'acrométagénèse, est tout hypothétique.

La symétrie des lésions métapodiales peut bénéficier d'une explication plus simple. Chez les nouveaux êtres, les processus morbides atteignent très volontiers des points homologues des deux côtés du corps ; il est courant d'observer, dans les lésions même les plus indiscutablement infectieuses, qu'il s'agisse du cerveau ou de l'appareil locomoteur, une

(1) V. Babès, *Anomalies congénitales de la tête déterminant une transformation symétrique des quatre extrémités : acrométagénèse*. Acad. des sciences, 18 janvier 1904 ; C. rendus, p. 174-178, t. 138.

symétrie remarquable, et cela non seulement chez l'embryon et le fœtus, mais encore chez le nourrisson et l'enfant. Avec l'âge s'accroît la « personnalité » régionale de l'être ; mais l'impulsion édificatrice primordiale régit avec une équivalence exacte les deux moitiés du corps : en des points symétriques, l'activité chimique des groupes cellulaires est parfaitement semblable et harmonieuse, et c'est en deux points symétriques que le même facteur pathogène trouvera réalisées les mêmes conditions favorables ou non à sa localisation.

La symétrie d'une lésion impose toujours au clinicien l'hypothèse d'une origine embolique.

Quant aux troubles dans la croissance du tissu squelettogène *consécutifs à une lésion propre du système nerveux*, ils sont peu connus. Les faits, où lésion centrale congénitale et lésion squelettique congénitale *coexistaient*, sont des faits d'ectromélie (1) ou d'hémiatrophie.

Désireux de placer la discussion pathogénique sur une base solide Steinberg a défendu la théorie de l'*origine exogène*. Les anomalies métapodiales résulteraient d'une production anormale de forces d'arrêt (dans le liquide amniotique, l'amnios, l'utérus, etc.) : elles seraient engendrées *mécaniquement*.

Steinberg a fait porter tout l'effort de son argumentation sur les cas non congénitaux, qu'il croit fréquents, plus fréquents même que l'on ne serait tenté de penser d'après les dires des malades. Une chute sur le doigt par exemple pourrait être le point de départ de l'affection ; le mécanisme le plus plausible serait la disjonction épiphysaire. Steinberg rappelle les recherches expérimentales et cliniques de Vogt (2), de Uffelmann (3) ; le développement de l'épiphyse passe par deux stades : pendant le deuxième, l'épiphyse est en grande partie ossifiée et le trauma aboutit plutôt à une fracture diaphysaire ; mais pendant le stade primaire, de *chondroépiphyse*, il s'agit d'une disjonction au niveau de la ligne d'ossification. Or cette lésion n'entrave en rien l'ossification périostale, mais la zone cartilagineuse active étant lésée, la croissance en longueur peut être considérablement gênée. Tous les chirurgiens modernes (4), le professeur Kirmisson

(1) En particulier P. Bar et M. de Kervily, *Lésions médullaires rappelant la syringomyélie chez un nouveau-né ectromèle*. Soc. neurol., 2 mai 1907, et Rev. neur., p. 514, 1907.

(2) P. Vogt, *Die Traumatische Epiphysentrennung und deren Einfluss auf das Längenwachsthum der Röhrenknochen*. Arch. f. klin. Chir., 1878, Bd. XXII, p. 354.

(3) S. Uffelmann, *Anat. chir. Studien oder Beiträge zur Lehre von der Knochen jugendlicher Individuer*. Hameln, 1865, p. 86.

(4) Froelich, *Décollement épiphysaire chez l'enfant. Influence sur la croissance du membre*, in Rev. d'Orthop., 1906, p. 29-32. « .. il y a disparition prématurée du cartilage épiphysaire et augmentation de volume en hauteur, mais surtout en largeur des condyles. La diaphyse est au contraire notablement atrophiée. »

en particulier, insistent sur ce raccourcissement osseux après un décollement épiphysaire. Mais ce raccourcissement, enseigne-t-il, est de règle peu considérable ; de plus la disjonction épiphysaire est une affection de la deuxième enfance ; elle est extrêmement rare durant la première. — A-t-elle été observée au niveau des métacarpiens (1). Bardenheuer (2) l'admet. Mais les auteurs français ne paraissent pas du même avis. Le cas de Malgaigne (3) est discutable. Rieffel (4) n'accepte que l'observation de Lucas (5). Les articles de Ricard (6), de Kirmisson (7) sont muets sur ce point. Cependant le professeur Kirmisson nous a montré la radiographie d'un de ces décollements exceptionnels : la courte et large calotte céphalique du troisième métacarpien a légèrement glissé de côté ; la tête paraît aplatie ; l'os est un peu raccourci (lésion récente).

L'origine traumatique de certains cas de pseudo-brachymélie congénitale n'est donc pas impossible. Mais par la plupart des faits, et en particulier ceux que nous rapportons, cette théorie n'est pas même discutable. Ne sont-ils pas trop complexes ? De plus leur origine congénitale est certaine. Certes la symétrie de lésions exogènes fœtales est possible, en particulier dans certains cas pathologiques (oligohydramnie par exemple); « La multiplicité des lésions et une symétrie assez grande ont d'ailleurs été signalées dans des cas bien établis d'amputation congénitale (8) ». Mais l'action atrophiante ne se localise pas alors au système osseux ; et Rabaud (9) a montré que l'*action mécanique 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.

Le *traumatisme n'est donc pas la vraie cause de la malformation*. Son influence prédisposante est même hypothétique, mais il n'est pas impossi-

(1) Polaillon, in *Dict. Dechambre*, t. IX, art. Mains, p. 51-52 : dans les fractures, les *métacarpiens les plus longs* (3e et 4e) *sont les plus souvent lésés*.

(2) Bardenheuer, *Die Verletzungen der oberen Extramitäten*, II, Stuttgart, 1888, Deut. Chir., 63 b. p. 434.

(3) D'après Polaillon. *loc. cit.*, p. 57.

(4) Rieffel, *Tr. de Chir.* Duplay-Reclus, t. II, p. 321, 1896.

(5) Lucas, The Lancet, 1885, II, p. 801.

(6) Ricard, *Tr. de Chir.* Duplay-Reclus, t. II, p. 498, 1890.

(7) Kirmisson, *Les difformités acquises de l'appareil locomoteur pendant l'enfance et l'adolescence*, Paris, Masson, 1902.

(8) M. Klippel et Bouchet, *Hémimélie avec atrophie numérique des tissus. Etude anatomique et pathogénique de l'Hémimélie*. Nouv. Iconographie de la Salpêtrière, 1907, t. XX, p. 290-334 et 397-417.

(9) Et. Rabaud, *Essai de Tératologie*, th. doct. ès-sciences, 1898. — *L'amnios et les malformations congénitales*. Archives générales de médecine, 1905. — *Pathogénie de la pseudencéphalie et de l'anencéphalie*. Nouv. Iconographie, 1905.

ble que les points habituellement heurtés, ou comprimés, du fœtus, constituent des centres de localisation pour les facteurs pathogènes.

Encore hypothétique est l'action d'anomalies vasculaires, effets du hasard ou de l'irritation, que Steinberg croit possible.

De même que l'achondroplasie, que la maladie exostosique par exemple, la brachymélie métapodiale nous paraît avoir une ORIGINE ENDOGÈNE.

Il n'est pas impossible qu'il s'agisse d'une intoxication fœtale, le poison agirait au maximum en certains points prédisposés par leur chimisme, la moindre activité de leur nutrition vasculaire, leur compression peut-être. La brachymélie métapodiale serait alors la forme partielle, atténuée, monosymptomatique d'une dyscrasie généralisée, que l'intoxication soit née dans le fœtus lui-même, d'un trouble glandulaire par exemple, ou bien dans le placenta, ou bien encore dans l'organisme maternel ; il est acquis, depuis les expériences de L. Dor, que l'introduction de toxines (streptococciques) peut déterminer chez le jeune animal de graves lésions des épiphyses fertiles, et même des décollements.

Les travaux modernes nous ont habitués à rechercher l'agent infectieux même dans les processus apparemment les plus torpides, les moins inflammatoires. Les infections fœtales sont fréquentes, non seulement les septicémies aiguës d'origine maternelle, mais encore l'envahissement lent par des microbes colonisateurs. Déjà Péan (1) dans sa thèse rapportait l'observation d'une arthrite tuberculeuse congénitale ; Kirmisson (2) pense que, « souvent, le spina-ventosa est *l'expression symptomatique d'une tuberculose héréditaire* ».

Le spina-ventosa est une affection de la première enfance, elle se montre habituellement sous forme de tuberculose à foyers multiples et *souvent symétriques*, elle ne coïncide que rarement avec des lésions tuberculeuses profondes ; elle guérit en laissant des lésions osseuses. Ce fait banal, qu'un raccourcissement succède au spina-ventosa, nous semble susceptible de jeter une vive lumière sur la pathogénie de la brachymélie métapodiale congénitale.

L'analogie clinique est frappante entre cette affection et le *doigt rentrant* de Lannelongue.

La tuberculose d'un métacarpien « laisse après elle un raccourcissement réel et permanent de tout le doigt, sans modification de son axe, ni de sa direction, ni de sa forme, au moins dans la majorité des cas ...« Le métacarpien est moins long « mais l'articulation de son épiphyse avec le doigt rentrant reste indemne (3) ». « Le doigt normal comme forme et

(1) PÉAN, Th. de doctorat, Paris, 1860.

(2) KIRMISSON, *Les difformités acquises de l'appareil locomoteur...*, 1902, p. 94 et 95.

(3) LANNELONGUE, *Sur quelques déformations permanentes des doigts et de la main*

comme volume se trouve en arrière des autres doigts, supporté qu'il est par un métacarpien rabougri (1) ». Les plis digitaux restent normaux (Lannelongue).

L'arrêt d'accroissement en longueur est dû « à un phénomène qu'on observe souvent après les ostéites des os longs chez les jeunes sujets, c'est-à-dire une ossification précoce d'un des cartilages juxta-épiphysaires (2) ». Kirmisson fait de la *soudure prématurée de l'épiphyse* la cause du raccourcissement, et « le doigt paraît rentrer peu à peu dans la main, tandis que les autres doigts grandissent » (Lannelongue). Il ne semble pas que l'on ait recherché systématiquement de combien le métacarpien peut encore s'accroître depuis le moment où le spina-ventosa entre en régression jusqu'au moment où se fait la soudure osseuse vérifiable par la radiographie ; cet accroissement — insuffisant — nous paraît certain au moins chez les jeunes enfants, et le cartilage ne se calcifie qu'après une période de réparation paresseuse.

Après guérison complète, le métacarpien présente encore des signes de raréfaction osseuse.

La phalange adjacente peut être lésée ; « l'irritation sur le cartilage épiphysaire, provoquée par l'arthrite (de l'articulation voisine) a été cause de l'allongement » (Lannelongue).

Dans bien des cas, d'autres foyers osseux ont coexisté avec le foyer digital, ou *sont apparus plus ou moins longtemps après sa guérison.*

Supposons le spina-ventosa intra-utérin : la suppuration du foyer sera capable de produire des malformations prononcées ; sa guérison sans abcédation aboutira à une simple insuffisance des tissus atteints. Mais les tissus du fœtus et du nouveau-né ont une bien autre tendance à se réparer que ceux de l'adulte, et jamais une lésion fœtale ne laisse autant de déformation, de sclérose qu'une lésion survenue à une période plus tardive. La cicatrice passe au second plan ; ce qui détermine l'aspect futur c'est surtout l'atrophie numérique ; il y a moins de cellules, elles sont chétives parce qu'intoxiquées ou filles de cellules intoxiquées.

La tuberculose n'est sans doute pas la seule entité pathogène capable d'évoluer ainsi d'une façon insidieuse vers la guérison. On connaît les *formes atténuées de l'ostéomyélite* infantile : elle « reste localisée et surtout a une tendance spontanée à la guérison . . . complète, sans qu'il y ait suppuration ». D'Astros (3) ajoute : « Dans un cas il s'agissait d'une lésion

déterminées par la tuberculose de ces organes, Congrès français de chir., 1889, p. 55-70.

(1) Kirmisson, *loc. cit.*, fig. 66, p. 100.

(2) Polaillon, in *Dic. Dechambre*, art. Doigt, t. 30, p. 225.

(3) L. d'Astros, Rev. mens. des mal. de l'enfance, nov. 1901, t. 19, p. 493-506.

localisée aux os du carpe et aux épiphyses métacarpiennes . . . Chez ces enfants nous vîmes bientôt se développer les signes de rachitisme ».

Or « les dystrophies osseuses qui constituent le rachitisme, dit Kirmisson (1), sont infiniment plus complexes qu'on ne pourrait le croire tout d'abord . . . Il faut encore faire entrer en ligne de compte l'arrêt de développement des épiphyses pouvant aboutir au raccourcissement plus ou moins marqué d'un membre survenant en dehors de toute cause appréciable d'ordre traumatique ou pathologique ». L'auteur fait allusion ici au « rachitisme tardif » si mystérieux. Peut-on penser que la brachymélie métapodiale est la conséquence d'un *rachitisme fœtal* spécial ? Ce serait inutilement embrouiller la question puisque la pathogénie du rachitisme lui-même est encore à l'étude.

L'hypothèse d'une ostéomyélite, d'une chondroépiphysite plus exactement, pendant la vie intra-utérine, nous semble rendre compte des phénomènes observés. S'agit-il d'une *infection banale atténuée* ? de la *syphilis héréditaire* : nous manquons de documents à cet égard : le processus d'« atrophie gélatiniforme » (2) qui raréfie l'os, isole le cartilage épiphysaire et peut même le décoller, guérit souvent, sous l'influence du mercure, mais sans raccourcissement.

Remarquable est la fréquence de la *tuberculose* dans les antécédents des brachyméliques ; dans un cas même (obs. 3) nous avons pu constater des lésions de carie, les unes guéries, les autres en évolution, carie sèche que l'on considère en général actuellement comme une forme spéciale de tuberculose. Le bacille de Koch peut atteindre le squelette au cours du développement fœtal et y produire une réaction, qu'il s'agisse de tuberculose typique, néoplasique ou de tuberculose *inflammatoire, non-folliculaire* à évolution presque muette. Le cartilage diaépiphysaire, c'est-à-dire toute cette région dont l'activité formatrice est considérable, se trouve atteint dans sa fertilité ; ses travées se modifient sans doute, perdent leur orientation normale ; le tissu se surcharge d'éléments inactifs qui entravent sa reproduction : d'où raccourcissement. Bientôt l'ossification progresse, le cartilage ne peut lutter de vitesse ; le dépôt calcaire y est plus facile : le raccourcissement devient définitif.

L'infection est-elle assez précoce ? l'effet dystrophiant est déjà produit quand l'enfant vient au monde, mais on peut penser que, au moins dans certains cas, le processus pathologique n'est pas éteint à la naissance. Si l'infection est plus tardive, si elle évolue à bas bruit, le raccourcissement

(1) Kirmisson, *Deux cas intéressants d'anomalies de développement du squelette.* Rev. d'Orthop., t. X, 1er sept. 1895, p. 372-378. *Raccourcissement progressif insidieux tardif des os longs.*

(2) Parrot, *La syphilis héréditaire et le rachitisme*, Paris, Masson, 1886.

s'installe insidieusement dans les premières années de la vie, mais ce n'est pas une raison suffisante pour éliminer l'hypothèse d'une bacillose fœtale.

Le raccourcissement est la conséquence clinique d'une lésion *modérée du disque proliférant*. Que la localisation du processus soit différente, que la toxi-infection ait été plus diffuse, la déformation sera tout autre. En particulier l'altération du point où va naître l'ossification, produira presque l'inverse d'une brachymélie ; l'ossification sera retardée, et c'est peut-être ainsi qu'il faut expliquer en partie certains faits d'hyperphalangie.

Le processus toxique ou infectieux qui trouble, chez le fœtus, la chondrogénèse peut se généraliser — et même chez les enfants, les ostéomyélites, les tuberculoses osseuses à foyers multiples sont fréquentes ; — suivant sa nature, son intensité, ses localisations, il aboutit à une dystrophie de tel ou tel aspect ; l'hypothèse d'une toxi-infection, défendue, depuis Porak et Durante, par de nombreux auteurs, explique peut-être plus facilement l'achondroplasie que le font les autres théories (1).

Conclusions.

1° La brachymélie métapodiale comprend une VARIÉTÉ ACQUISE : elle ne se distingue des raccourcissements dus au spina-ventosa que par son développement insidieux ; elle n'est pas sans analogies avec diverses formes du « rachitisme tardif ».

2° La BRACHYMÉLIE MÉTAPODIALE CONGÉNITALE peut être ASSOCIÉE à des dystrophies généralisées de même ordre, dont elle n'est alors qu'une manifestation.

3° La BRACHYMÉLIE MÉTAPODIALE CONGÉNITALE peut être PURE, ne coexistant avec aucune autre malformation somatique. Mais souvent existent en même temps des anomalies du même ordre ou d'ordre différent.

Le sexe féminin est plus souvent atteint.

L'anomalie est *parfois familiale*, et l'on peut alors discuter s'il s'agit d'une hérédité vraie ou d'une simple prédisposition — dégénérative (?) — du squelette à évoluer dans un sens vicieux.

Le plus souvent la malformation ne se rencontre que chez un seul membre d'une famille.

La *symétrie est habituelle et peut exister aux quatre extrémités*, sans que la lésion d'un centre spécial régulateur soit nécessaire ; la symétrie nutritive de l'embryon suffit à expliquer le phénomène. La disposition vasculaire a peut-être une influence sur la topographie des lésions.

(1) Article *Achondroplasie* de HUTINEL et TIXIER, in *Maladies des enfants*, t. II, 1909, p. 636 et sq.

3° Le raccourcissement porte sur la diaphyse. En règle générale la tête est plus ou moins aplatie.

La *paresse du cartilage de conjugaison* est la cause de la déformation, qui est rendue définitive par la *soudure prématurée de l'épiphyse.*

La radiographie permet de constater un certain degré de *raréfaction osseuse,* comparable aux raréfactions acquises, mais dans quelques cas l'ombre osseuse n'est pas très sensiblement différente de l'ombre normale.

4° Les ascendants des brachyméliques sont souvent tarés ; l'alcoolisme, la tuberculose sont fréquents chez eux. Les porteurs de l'anomalie présentent dans bien des cas des manifestations tuberculeuses torpides.

5° L'hypothèse pathogénique la plus satisfaisante, en l'état actuel de nos connaissances, est celle d'une *chondromyélite fœtale atténuée*, et sans doute d'une *tuberculose* dite *inflammatoire raréfiante* (Poncet).

Addendum.

Depuis la publication de la première partie de cet article, plusieurs documents intéressants nous sont parvenus.

Le Dr E. Ebstein (de Leipsig) nous a écrit qu'il a publié, in *Centralblatt für die Grenzgebicte der Medizin und Chirurgie*, 1910, un cas analogue au premier (?) des nôtres. Nous n'avons malheureusement pas trouvé à la bibliothèque de la Faculté le numéro de la revue qui contient cet article.

Dans un mémoire dont l'intérêt est considérable, MM. Guiseppe Franchini et M. Zanasi ont ici même étudié la pathogénie de l'achondroplasie. Nous reproduisons les lignes suivantes, qui se rapportent étroitement à notre sujet : « Au pied droit, le quatrième orteil est plus petit que les autres et implanté sur un plan postérieur et supérieur. Ce fait n'existe pas aux mains. M. Marie indique parmi les altérations de la main celle qui consiste en ce que l'annulaire occupe un plan postérieur à celui des autres doigts, fait qui a été vérifié par M. le Dr Lévi... Dans notre cas ce fait ne se constatait que chez un sujet et seulement au pied droit. Il est cependant intéressant et c'est un mérite de M. Lévi d'en avoir donné l'explication. Cette anomalie n'est pas exclusive à l'achondroplasie, car un des auteurs de ce mémoire (Franchini) l'a vérifié dans un cas d'*infantilisme du type Lorain, à la main et au pied droits.* »

(*A suivre.*)

HOPITAL ISRAÉLITE DE VARSOVIE
SERVICE DES MALADIES NERVEUSES (Dr E. FLATAU)

TUMEURS DE LA MOELLE ÉPINIÈRE ET DE LA COLONNE VERTÉBRALE

(Suite et fin)

PAR

Edouard FLATAU

L'INTERVENTION CHIRURGICALE.

Jusqu'à présent on intervenait chirurgicalement dans les cas de tumeurs extra-vertébrales, soit intra, soit extra-durales. Stursberg, dans un travail très minutieux, réunit presque tous les cas où on est intervenu opératoirement pour des tumeurs médullaires. On y voit que des 119 opérations exécutées — 96 concernent les tumeurs intra et extra-durales (qui n'attaquaient pas l'os) (1).

De ces 96 cas qui nous intéressent au moment actuel, 21 concernent les tumeurs siégeant dans la région cervicale de la moelle, 57 dans la région dorsale et 18 dans la région lombo-sacrée et coccygienne. Sur ces 96 cas, dans 49 (c'est-à-dire 51 0/0) l'opération fut favorable pour le malade (dans 39 cas la guérison fut complète ou l'amélioration très évidente). Dans 42 cas, la mort survint après l'opération. Dans 3 cas, l'opération fut sans résultat (2 cas manquent d'observations bien précises). Les résultats les plus favorables suivaient les opérations des tumeurs localisées dans la moelle dorsale.

Il est important de noter que Bruns, en 1897, affirmait que 30 0/0 de cas opérés ont une bonne issue, tandis que suivant la statistique moderne de Schultze et d'Oppenheim ce nombre va jusqu'à 50 0/0. Il faut avouer que certains neurologistes ne sont pas aussi optimistes en ce qui concerne l'intervention chirurgicale. Sick, par exemple, a opéré 21 cas de tumeurs médullaires certaines ou supposées. De ces 21 cas, 3 malades ont guéri après l'opération, 2 ont été bien améliorés, 7 n'en ont recueilli aucun résultat, 8 sont morts, 1 a été opéré dernièrement. La mortalité, d'après

(1) Dans un travail fait avec Mlle Zylberlast, nous comptons 136 cas de tumeurs médullaires opérées jusqu'à la fin de 1908.

cette statistique, est donc très élevée (38 0/0). Harte compte 47 0/0 de cas mortels, Köhlisch 46 0/0.

Il est à noter que ces opérations furent exécutées à tous les niveaux, même dans la région des premières vertèbres cervicales. Dans le cas décrit par Putnam-Krauss-Park on a éloigné une tumeur du IIIe segment cervical et le résultat fut heureux. Krause dit franchement qu'il est prêt à opérer dans la région du Ier segment cervical.

Quant aux détails concernant l'opération, nous renvoyons au travail de Stursberg. Dans mon dernier travail (en collaboration avec Mlle Zylberlast), nous sommes arrivés aux conclusions suivantes : quant à la technique opératoire, il vaut mieux opérer en une séance. Les raisons mentionnées par certains neurologistes, tels que Auerbach et Brodnitz, qui conseillent de consacrer deux séances, ne sont pas assez convaincantes (hémorragie abondante ou affaiblissement des malades). Les hémorragies sont parfois abondantes, il est vrai, mas on peut toujours les calmer en liant les vaisseaux ou tamponnant assez longtemps. Il faut éviter l'emploi des instruments opératoires comme de marteau et la gouge. Nous nous servons à l'hôpital du trépan électrique de Hirschmann pour pratiquer l'orifice, puis des pinces de Luer. Il faut éviter autant que possible les traumatismes.

Quant au nombre de vertèbres qu'on peut éloigner, il est erroné et exagéré de supposer que la colonne vertébrale peut perdre sa statique assez facilement. Bien que le diagnostic nous permette de localiser sa tumeur avec une grande précision, il vaut mieux enlever un nombre suffisant d'arcs vertébraux avant d'inciser la *dure-mère*. Il faut se rappeler que les symptômes cliniques peuvent dépendre non seulement de la compression de la moelle par la tumeur, mais aussi de l'œdème au-dessus de cette dernière. Il est donc bien facile de commettre une erreur de localisation. L'enlèvement d'un nombre considérable d'arcs vertébraux n'influence pas la stabilité de la colonne vertébrale. Dans un cas d'Auerbach et Brodnitz on a enlevé 5 arcs cervicaux, le malade pourtant pouvait bien tenir la tête. Dans un autre cas de Sterlz, on a enlevé 6 arcs dorsaux (depuis le Ier jusqu'au VIe). Krause est d'avis que même sept arcs vertébraux éloignés ne détruisent pas la statique de la colonne vertébrale. Chez nous, en Pologne, le Dr Czarkowski a enlevé chez une malade (dans la pachyméningite tuberculeuse) sept arcs dorsaux, chez une autre, où l'on supposait une tumeur, 5 arcs cervicaux. Dans un de nos cas le Dr Oderfeld a enlevé 3 arcs dorsaux et 2 cervicaux sans que cette opération ait une mauvaise influence sur la statique de la colonne vertébrale et du corps. La même opinion est partagée par Bruns et Stursberg.

Après avoir dénudé la dure-mère, il faut en bien surveiller la pulsa-

tion. Son absence parle en faveur d'une tumeur. Ce symptôme n'est pas toutefois absolument sûr. Il peut arriver que la dure-mère (dans des cas où les tumeurs manquent) se tende vers l'orifice, dans la colonne vertébrale, à tel point que la pulsation est interrompue. D'un autre côté, dans quelques cas de tumeurs médullaires, on a noté la persistance d'une faible pulsation de la dure-mère (Auerbach, Brodnitz, Küttner). Dans des cas exceptionnels on réussit à palper ou à voir à l'œil nu la tumeur à travers la dure-mère. En général il ne faut jamais se contenter d'un examen externe de la dure-mère. Il faut l'inciser. *Mais avant de le faire, il faut se rappeler une chose qui d'après nous est d'une grande importance : immédiatement avant l'incision de la dure-mère il faut placer le malade dans la position de Trendelenburg, la tête en bas autant que possible.* A partir du moment où nous avons commencé d'appliquer cette manœuvre, nous n'avons pas eu d'accidents désagréables au cours de l'opération. La respiration et la pulsation étaient tout à fait bonnes, même au moment où le liquide céphalo-rachidien s'écoulait après l'incision de la dure-mère. Il faut dire que ce liquide s'écoule même quand le corps est dans la position presque verticale, mais sa quantité est moindre et il est plus facile de l'arrêter, bien que dans cette position aussi il puisse s'écouler en jet assez fort. Ce même fait est constaté entre autres par Auerbach et Brodnitz. Au cours de l'opération le liquide s'est écoulé en une quantité qui devenait dangereuse pour le malade. On a placé alors le malade dans la position de Trendelenburg et l'opération s'est terminée d'une façon satisfaisante. Il nous semble que le malade mis dans la position précitée se comporte mieux pendant la période post-opératoire. Il est évident que le choc du cerveau est moindre, ce qui a une influence favorable sur l'état du malade après l'opération. De cette position donnée aux malades pendant l'opération, parlent différents auteurs, Schultze entre autres. En employant cette méthode, nous pouvions mettre de côté celle de Sick qui consiste en la ligature du sac dure-mérien.

Après avoir incisé la dure-mère, il faut s'assurer du point où se trouve la tumeur. Dans le cas où cette dernière se trouve en face de l'orifice, le procédé est bien simple. On dégage assez vite, ordinairement sans les racines (dans des cas exceptionnels le chirurgien est obligé d'éloigner avec la tumeur une ou plusieurs racines).

Nous attirons l'attention sur un point. Nous croyons qu'on peut éloigner une tumeur intradurale séparément de la dure-mère (Bruns au contraire affirme qu'il faut y joindre la dure-mère). Nous avons agi ainsi dans un autre cas, la dure-mère alors guérit mieux et les adhérences sont moindres. Il faut pourtant bien curetter la face interne de la dure-mère. Cela suffit, semble-t-il, pour se débarrasser des récidives, qui sont très

rares dans la moelle même lorsqu'il s'agit de tumeurs malignes (sarcome) !

Si au contraire on ne trouve pas la tumeur dans la région correspondant à l'incision de la dure-mère, il faut élargir l'orifice et se servir d'une sonde pour s'assurer qu'il n'y a pas de tumeur au-dessous et au-dessus de l'orifice. Nous avons déjà dit plus haut que les neurologistes même les plus expérimentés peuvent se tromper quant à la localisation précise de la tumeur (l'œdème occupant quelques segments au-dessus de la tumeur) ! Une cause d'erreur consiste encore en ce que quelquefois la moelle est couverte par une masse gélatineuse. Au premier coup d'œil on peut prendre cette masse pour la tumeur. Nous ne connaissons pas du tout la pathogénèse et l'histopathologie de la méningite séreuse, eh bien, la supposition qu'il s'agit de cette affection peut induire en erreur le chirurgien. Quelquefois aussi la tumeur peut être tout à fait plate et tellement bien adaptée à la moelle épinière, qu'elle peut passer inaperçue pour l'opérateur et que l'autopsie seule pourra la déceler (Bruns, Flatau).

Voilà quelques remarques, en ce qui concerne la technique opératoire et la symptomatologie qui nous frappent au cours de l'opération. Nous sommes sûrs que le progrès de la chirurgie nous permettra d'obtenir de meilleurs résultats opératoires que ceux obtenus jusqu'à présent.

Tous les neurologistes et chirurgiens qui s'occupent de la question sont du même avis : il faut opérer dans tous les cas sûrs. En outre, ils sont unanimes à déclarer que, dans les cas où la maladie fait penser à une tumeur, il faut faire *une laminectomie exploratrice*.

Ces derniers temps certains chirurgiens ont tenté courageusement d'opérer les tumeurs intramédullaires. Rothman disait, il y a longtemps déjà, que de pareilles opérations peuvent réussir. Church et Eisendrath ont enlevé un sarcome intramédullaire situé dans les cordons postérieurs. Ils ont fait une incision longitudinale dans la région de la cloison longitudinale postérieure (mort 5 jours après par suite de septicémie). Dans un cas de Warrington et Montsarrat, où le diagnostic de tumeur fut posé, on constata pendant l'opération, à l'intérieur de la moelle, l'accumulation d'une grande quantité de liquide. On l'évacua par la ponction de la moelle et l'amélioration s'en suivit.

La restitution des fonctions après l'opération.

Dans le chapitre d'anatomie pathologique des tumeurs méningées, nous avons fait remarquer que la moelle épinière est très résistante à la compression. En effet, maintes fois les médecins ont pu se convaincre que les fonctions de la moelle revenaient après l'opération là où au premier coup d'œil tout semblait perdu. Dans un cas décrit par Schede, l'opération,

exécutée neuf ans seulement après les premiers symptômes morbides, amena pourtant la guérison. Oppenheim, dans un de ses cas, a vu, à l'opération, la moelle tellement aplatie qu'il était très inquiet sur le sort de la malade ; l'amélioration quand même s'est produite et la malade pouvait marcher deux mois plus tard. Dans des cas favorables la restitution des fonctions est très rapide.

De même les douleurs disparaissent vite, dans les premiers jours après l'opération. Les troubles urinaires également peuvent disparaître rapidement. Il en est de même, dans les cas favorables, des symptômes moteurs et sensitifs, les sensitifs disparaissent pourtant plus vite que les moteurs (Oppenheim). Quant aux symptômes sensitifs, les plus persistants sont les troubles du sens de la pression (bathyanesthésie) (Oppenheim).

Dans notre XXIe observation, le second jour après l'opération la malade a recouvré la sensibilité du pied et de la jambe gauches et du pied droit. Deux jours après l'opération, la malade pouvait légèrement mouvoir le pied et le genou droits. L'amélioration progressait toujours, et un mois après l'opération, elle essayait de marcher. Onze semaines après l'opération la malade marchait toute seule, et cinq mois après l'opération personne n'aurait cru que cette malade avait été atteinte de paralysie. Dans le Ier cas d'Oppenheim on constata également, le premier jour après l'opération, une amélioration (l'urine s'évacuait normalement, sensibilité tactile et douloureuse des jambes normales, retour des mouvements des orteils à droite et du gros orteil à gauche). Dans le IIe cas, cinq jours après, l'amélioration était bien évidente ; deux mois plus tard, la marche était possible. Une malade de Schultze pouvait exécuter quelques mouvements des pieds le second jour après l'opération, etc. Cette amélioration est durable, comme nous le prouvent les observations. Ainsi, par exemple, une malade d'Oppenheim était une parfaite danseuse quatre ans et demi après l'opération. Une autre malade de Schultze était tout à fait bien portante quatre ans après l'opération (fibrosarcome). Stertz nota chez son malade un bon état de santé six ans après l'opération.

Cette restitution des fonctions n'est pas toujours complète, quelquefois même elle est nulle. En premier lieu les symptômes oculaires (du côté des pupilles) sont très lents à disparaître (notre XXIe observation, le cas d'Auerbach-Brodnitz, etc.) ; en outre, peuvent longtemps persister certains symptômes spastiques aux jambes, les réflexes exagérés, la trépidation, la rétraction des membres, les troubles du sens des attitudes, l'affaiblissement, etc. Dans un cas de Lichtheim, un an après l'opération on pouvait encore constater une zone d'anesthésie radiculaire.

Quelquefois on n'observe pas d'amélioration malgré la réussite de l'o-

pération. Il est évident que la moelle a subi une profonde lésion qui ne se laisse plus réparer (cas de Tyther-Williamson, Collins-Lloyd, Oppenheim-Hirschlaff-Borchardt (1), Köster, etc.).

Il arrive aussi qu'après l'opération survient une aggravation passagère sous forme d'une paralysie flasque complète et d'affaiblissement ou abolition des réflexes (Schultze, Bruns, Oppenheim). Cette aggravation disparait en quelques jours ou quelques semaines. Il y a des causes qui peuvent produire l'aggravation des anciens symptômes et même en faire naître de nouveaux, c'est la traction ou l'incision des racines médullaires pendant l'opération. Il en résulte la paralysie et l'atrophie des muscles correspondants (Oppenheim).

Quelquefois, immédiatement après l'opération, surviennent des paresthésies bien pénibles ou des douleurs irradiantes (dans notre XXI[e] observation, dans les cas d'Oppenheim, Henschen-Lennander, etc.). Oppenheim attire l'attention sur le fait que pendant les premières semaines qui suivent l'opération les symptômes morbides peuvent s'aggraver. Par exemple les troubles urinaires qui ont déjà disparu reviennent de nouveau, les phénomènes spastiques s'accentuent, les douleurs réapparaissent et l'état général devient mauvais. Mais tous ces symptômes disparaissent peu à peu. Cette aggravation passagère dépend d'une sécrétion exagérée du liquide céphalo-rachidien et de sa rétention (méningite simple ou séreuse, suite de l'irritation des méninges autour de la plaie).

La mort après l'opération.

Le résultat fatal de l'opération peut dépendre de la mauvaise technique opératoire, de la septicémie, mais aussi de causes inconnues qui nous échappent. La mort survient immédiatement après l'opération par suite d'un choc du cerveau (écoulement trop abondant du liquide céphalo-rachidien, hémorragie du bulbe, symptômes bulbaires (Chipault, Oppenheim, Nonne) ou quelques jours ou quelques semaines après l'opération, principalement par suite d'une méningite purulente ou d'escarres septiques. Quelquefois après l'opération le malade vomit, son ventre se ballonne, le pouls s'affaiblit et le malade meurt (Bregman). Dans notre XVIII[e] observation, nous avons eu affaire à des symptômes semblables (vomissements, pouls à 120), la tumeur n'a pas été éloignée et la malade mourut trois semaines après l'opération sans phénomènes septiques. De 25 malades opérés par F. Krause par suite d'affections médullaires (dans ce nombre, 10 cas de tumeurs méningées), 8 sont morts tout de suite après l'opération, 1 par suite de pyélite, 1 par suite de pyélite et de pneumonie, 1 de

(1) Cités par Oppenheim.

méningite purulente. Harte croit que les tumeurs intradurales donnent plus de mortalité que les extradurales.

Oppenheim remarque que les juifs sont peu résistants aux opérations. Notre expérience personnelle ne nous permet pas de partager cette opinion nion. Les juifs ont un mauvais état général à cause de leur vie misérable. D'autre part ils se laissent opérer dans des cas extrêmes, c'est-à-dire au moment où les chances de réussir deviennent moindres. Dans les cas opérés dans mon service, les causes de la mort ne découlaient pas de la race. Nous avons pu observer qu'à mesure que la technique se perfectionnait, le danger de mort et d'infection devenait moindre (obs. XVIII et XXI). Dans la XXI[e] observation il s'agissait d'une juive opérée par le D[r] Oderfeld. Le résultat de l'opération fut tout à fait satisfaisant.

Quelquefois la mort survient longtemps après l'opération. Ainsi dans le cas de Ward elle a frappé le malade un an après l'opération (décubitus), la moelle était complètement détruite à l'endroit opéré.

Il existe des cas où la cause de la mort reste inconnue. Ce sont des cas où les forces vont toujours en décroissant sans qu'on puisse en trouver la cause, et finalement arrive la mort. De nombreuses expériences faites sur les chiens (surtout des vieux) m'ont permis d'observer le même phénomène ; les animaux périssent assez vite après l'opération sans cause évidente. Il me paraît possible que dans ces cas le rôle important soit joué par les troubles de la pression habituelle de liquide céphalo-rachidien. Le mécanisme intime de cette action nous échappe.

Il faut avouer que certaines manœuvres, comme par exemple la position de Trendelenburg, peuvent influencer favorablement la période post-opératoire. Il est certain que le progrès de la technique opératoire, ainsi que la connaissance plus complète de l'organisme humain et de ses réactions, nous permettront d'obtenir des résultats bien meilleurs que ceux obtenus jusqu'à présent, après l'exécution de cette unique manœuvre que nous avons à notre disposition.

BIBLIOGRAPHIE

Adamkiewicz. — *Sarcome de la moelle épinière*. Arch. de Neurologie, 4, 1882.

Alexander. — *Carcinoma of the cauda equina*. Lancet, 1, 1876, p. 348.

Alexandroff und Minor. — *Chirurgischer Eingriff in zwei Fällen spinalen und Grosshirnleidens bei Kindern*. Neurol. Zentralbl., 1896, p. 1048.

Alquier et Mendicini. — *Myélomalacie chez un sujet opéré d'un néoplasme ulcéré de la verge*. Rev. Neurol., 22, 1907, p. 1224.

Auerbach und Brodnitz. — *Uber einen grossen intraduralen Tumor des Cervicalmarks, der mit Erfolg exstirpiert wurde*. Mitt. a. d. Grenzgeb. der Med. u. Chir., 1905.

Bailley. — *Successfull laminectomy for spinal cord tumour*. Journ. of nerv. and. ment. dis. 1903, Febr. Neurol. Zentralbl., 1903, p. 929.

Balint und Benedict. — *Uber Erkrankungen des Conus terminalis und der Cauda equina*. Deutsche Zeitschr. f. Nervenkeilk., 30, 1906, p. 1.

BALLET et BARBÉ. — *Paraplégie flasque absolue avec conservation des réflexes. Actinomycose de la colonne vertébrale.* Rev. Neurol., 1908., Nr. 2.

BANSE. — *Uber intrathoracische Fibrome, Neurome und Fibrosarkome.* Diss. Greifswald, 1908.

BARD et DUPLANT. — *Compression tardive de la moelle cervicale par un cal hypertrophique de l'axis.* Arch. gén. de méd., 2, 1896, p. 129.

BARNES. — *Diffuse sarcomatous infiltration of the spinal pia mater.* Brain 1905, p. 30.

BARTELS. — *Ein Fall von Echinococcus innerhalb des Sackes der Dura mater spinalis.* Deutsch. Arch. f. klin. Med., 5, 1869, p. 108.

BATTEN. — *A lecture on the diagnosis of tumours of the spinal cord.* Lancet, 1907, p. 139.

BAUMGARTEN. — *Uber gummöse Syphilis des Gehirns und Rückenmarks.* Virchow's Arch., 86, 1881, p. 179.

BECHTEREW. — *Zur Frage über die Zerstorung der Wirbelsäule durch Neubildungen und uber die Affektionem der Cauda equina.* Neurol. Zentralbl., 1892, p. 313.

BEHIER. — *Compression de la moelle épinière par pénétration dans le canal vertébral (région dorsale) d'un kyste hydatique.* Arch. gén. de méd., 1, 1875, p. 340.

BERENBRUCH. — *Ein Fall von multiplen Angiolipomen kombiniert mit einem Angiom des Rückenmarks*, 1890, Diss. Tübingen.

BERGER. — *Fall von Kompression des Rückenmarks durch ein Psammom*, 1895, Diss. Freiburg. i. B.

BIELSCHOWSKY. — *Zur Histologie der Kompressionsveränderungen bei Wirbelgeschwülsten.* Neurol. Zentralbl., 1901, Nr. 5 et suiv.

BILLROTH. — *Die Krankheiten der Brustdrüsen.* Deutsche Chir., 1880, p. 118.

BITTORF. — *Beiträge zur pathologischen Anatomie der Gehirn-und Rückenmarksgeschwülste.* Beitr. z. pathol. Anat., 35, 1903.

BLISS. — *Small round cell sarcoma of the spinal column.* Journ. of. nerv. and. ment. dis., 1905, Sept. Neurol. Zentralbl., 1906, p. 908.

BOETTIGER. — *Ein operierter Rückenmarkstumor, gleichzeitig ein Beitrag zur Lehre der Brown-Sequardschen Halbseitenlähmung und zur Kenntniss des Verlaufs der sens. Bahnen im Rückenmark.* Arch. f. Psychiatrie, 35, 1901, p. 83.

BOERNER. — *Uber Fibrome des Halses mit Beziehungen zum Rückenmark.* Deutsche Zeitschr. f. Chir., 67, 1902, p. 309.

BORCHARDT UND ROTHMAN. — *Zur Kenntniss der Echinocokken der Wirbelsäule und des Rückenmarks.* Arch. f. klin. Chir., 88, H. 2.

BOX. — *A case of invasion of the Cauda equina by tumour.* Lancet, 1903, p. 1566.

BRAUBACH. — *Ein Fall von Lipombildung der Rückenmarkshäute.* Arch. f. Psychiatrie, 55, 1885, p. 489.

BREGMAN. — *Ein Beitrag zur Klinik und zur operativen Behandlung der Rüchenmarks geschwelste.* Deutsche Zeitschr. f. Nervenheilk., 31, 1906.

BREGMAN UND STEINHAUS. — *Lymphosarkom des Mediastinums mit Ubergang in den Rückgratskanal.* Virchow's Arch., 172, p. 410.

BRUNS. — *Demonstration des Präpapates von einem Fall von Tumor des Lenden-und unteren Dorsalmarks.* Neurol. Zentralbl., 1894, p. 281 ; *Uber einen Fall von metast Carcinom an der Innenfläche der Dura.* Arch. f. Psychiatrie, 31, 1889, p. 128 ; *Ein Fall von Meningitis serosa spinalis (einen Tumor vortäuschend).* Neurol. Zentralbl., 1907, p. 541 ; *Die chirurgische Behandlung der Ruckenmarkshautgeschwülste.* Deutsche Zeitschr. f. Nervenheilk., 33, 1907 ; *Zur Frage der idiopathischen Form der Meningitis serosa circumscripta.* Berliner klin. Wochenschr., 1908, Nr. 39, p. 1753 ; *Die Geschwülste des Nervensystems 2. Aufl.*, 1908. Berlin.

BUSCH. — *Ein Fall von ausgebreiteter Sarkomatose der weichen Häute des zentralen Nervensystems.* Deutsche Zeitschr. f. Nervenheilk., 9, 1897, p 114.

CAHN. — *Mult. Tumoren an den Rückenmarkswurzeln.* Deutsche med. Wochenschr., 1907, Nr. 19.

CARTHY. — *Fat crystals in the spinal Cord.* Univ. of. Penn. Med. Bull., 16, 1903.

CHARCOT. — *De la compression de la moelle épinière.* Œuvres complètes, 2, 1886, p. 83.

CHAVIGNY. — *Tumeurs des méninges médullaires.* Lyon méd., 1906. Jahresber. uber die Leistung. u. Fortschr. auf d. Geb. d. ges. Med., 1907, p. 83.

CHIARI. — *Demonstration von Ruckenmarkstuberkulose.* Neurol. Zentralbl., 1895, p. 959.

CHURCH AND EISENDRAHT. — *A contribution to spinal cord surgery.* The international Journ. of the med. sciences, 103, 1892, p. 395.

CLARKE (M.). — *On endothelioma of the spinal Dura mater.* Brain, 1895, p. 256.

COHEN. — *Zur Kasuistik der Mediastinataffektionem.* Zeitschr. f. klin. Med., 16, 1889, p. 184.

COLLINS. — *A case of intraspinal tumor of the cervical region mistaken for hypertrophical cervical pachymeningitis.* Journ. of nerv. and ment. dis., 1897, p. 567.

CRAMER (E.). — *Uber multiple Angiosarkome der Pia mater spinalis mit hyaliner Degeneration,* 1888, Diss. Marburg.

CUSHING. — *Intra dural tumour of the cervical meninges.* Ann. of surgery, 39, 1904, p. 934.

DANA AND RAMSAY HUNT. — *Tuberculose de la moelle.* Med. News. 1904, p. 673 (Rev. Neurol., 1904, p. 1011).

DARKSCHEWITSCH. — *Zur Frage der sekundaren Veränderungen der weissen Substanz des Rückenmarks bei Erkrankung der Cauda equina.* Neurol. Zentralbl., 1896, p. 5.

DAVIS. — *Tumours involving the Cauda equina.* Journ. of Amer. Med. Assoc., 42, 1904, p. 751 ; Jahresber. f. Neurol. u Psych., 8, p. 610.

DEJERINE et SPILLER. — *Sur le trajet intramédullaire des racines post.* Semaine méd., 1895, p. 321.

DERCUM. — *Thyroïd metastasis to the spine.* Journ. of nerv. and ment. diss., 33, 1906, p. 153 ; Jahresber. f. Neurol. u. Psych, 10.

DEVIC et TOLOT. — *Un cas d'angio-sarcome des méninges de la moelle.* Rev. de méd., 1906, Nr. 3.

ELSWORTH. — *Tumeur de la queue de cheval.* Edinb. med. Journ., 1908, n° 633 (Rev. Neurol., 1908, p. 735).

ESSER. — *Uber eine seltene Ruckenmarkhautgeschwulst(Chromatophorom).* Deutsche Zeitschr. f. Nervenheilk., 32, 1907.

FERNET. — *Lymphadénomes multiples.* Semaine méd., 1897. p. 13.

FERRIO. — *Vitiligo et tumeur névroglique centrale de la moelle.* Rev. Neurol., 1905, p. 283.

FICKLER. — *Studien zur Pathologie und path. Anatomie der Rückenmarks kompression bei Wirbelcaries.* Deutsche Zeitschr. f. Nervenheilk., 16, 1900, p. 1.

FINKELNBURG. — *Zur Pathogenese der Hirnsymptome bei Carcinom.* Med. Klinik, 1906, Nr. 18 ; Neurol Zentralbl, 1906, p. 815.

FISCHER. — *Uber ein selten entwickeltes Glioma sarcomatosum des Rückenmarks.* Zeitschr. f. Heilk., 22, p. 344 (Jahresber. f. Neurol. u Psych., 5, p. 514) ; *Zur Kenntnis des multiplen metastat. Carcinoms des Zentralnervensystems.* Jahrb. f. Psych., 25, 1905, p. 125.

FLATAU. — *O nowotworach r dzenia.* Varsovie-Wende, 1909.

FLATAU UND STERLING. — *Ein Beitrag zur Klinik und zur Histopathologie der extramedullären Rückenmarkstumoren.* Deutsche Zeitschr f. Nervenheilk., 31, 1906, p. 199.

FLATAU UND KŒLICHEN. — *Ein Fall von Tumor mediastini mit Übergreifen auf das Rückenmark. Medycyna 1906.* Jahresber. f. Neur. u. Psych., 7, p. 634 (F).

FLATAU UND ZYLBERLAST. — *Beitrag zur chirurgischen Behandlung der Rückenmorkstumoren.* Deutsche Zeitschr. f. Nervenheilk., 35, 1908.

FŒDERL. — *Enchondrom der Halswirbelsäule.* Deutsche Zeitschr f. Chir., 45, 1897, p. 154.

RICH. — *Et Tilfaelde of sarkom i rygseilen.* Norsk. mag. f. Laegevindeskaben, 1906, p. 1169 ; Jahresber. f. Neur. u. Psych., 11, 1907, p. 682.

FRIEDEBERG. — *Ein Fall von Rückenmarkskompression durch Echinocokken im Wirbelkanal.* Zentralblat. f. klin Med., 1893, Nr. 51, p. 1057.

FULLER. — *Empyema. Malignant disease of the mediastinum involving the right lung.* Lancet, 1860, p. 308.

GAUPP. — *Kasuistische Beiträge zur pathologischen Anatomie des Rückenmarks und seiner Häute.* Beitr. z. path. Anat., 1888, p. 510.

GERHARDT. — *Über das Verhalten der Reflexe bei Querdurchtrennung des Rückenmarks.* Deutsche Zeitschr. f. Nervenheilk., 6, 1895, p. 127 ; *Zwei Fälle von Rückenmarkgeschwülsten.* Charité Annalen, 20, 1895, p. 162.

GERLACH. — *Ein Fall von kongenitaler Syringomyelie mit intramedullärer Teratombildung.* Deutsche Zeitschr. f. Nervenheilk, 4, 1894, p. 271.

GESCHEIT. — *Ein Fall von Rückenmarkstumor. Orvosi Hetilap*, 1904, Nr. 21-22 ; Jahresber. f. Neurol. u. Psych., 8, p. 608.

GIESE. — *Rückenmarksveränderungen bei Kompression durch einen Tumor in der Höhe der obersten Segmente.* Deutsche Zeitschr. f. Nevenheilk., 19, 1901.

GILL. — *A case of glioma of the spinal cord.* Australasian med. Gaz., 1904 ; Jahresber. f. Neurol. u. Psych., 8, p. 609.

GLASER. — *Ein Fall von zentralem Angiosarkom des Rückenmarks.* Arch. f. Psychiatrie, 16, 1885, p. 87.

GOLDSCHEIDER. — *Über Chirurgie der Rückermarkserkrankungen.* Deutsche med. Wochenschr., 1894, nos 29-30.

GOUGEROT. — *Tuberculoses histologiquement atypique ou bacilloses non folliculaires.* Encéphale, 1908.

GOURAUD. — *Tubercule de la moelle épinière.* Bull. de la Soc. anat. de Paris, 1902, Nr. 4 ; Jahresber. f. Neurol. u. Psych., 6, p. 667.

GOWERS. — *A manual of diseases of the nervous system*, 1, 1892, p. 542.

GOWERS UND HORSLEY. — *Ein Fall von Ruckenmarkgeschwulst mit Heilung durch Exstirpation.* Berlin, 1889.

GRUND. — *Über diffuse Ausbreitung von malignen Tumorem insbesondere Gliosarkomen in den Leptomeningen.* Deutsche Zeitschr. f. Nervenheilk., 31, 1906, p. 283.

GUINON. — *Maladies extrinsèques de la moelle épiniere.* Traité de médecine par Bouchard-Brissaud, 9, 1904, p. 855.

HAHN. — *Über Rückenmarkschirurgie.* Deutsche Zeitschr. f. Chir., 63, 1902, p. 421.

HANOT et MEUNIER. — *Gomme syphilitique double de la moelle épinière.* Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière, 9, 1896, p. 49.

HARTE. — *The surgical treatment of intraspinal tumours.* Ann. of. surgery, 1905 ; Okt. Jahresber. f. Chir., 11, 1906, p. 1255 und 12.1907.p. 1367.

HEILBRONNER. — *Zur Diagnose des Rückenmarkstumors.* Deutsche Zeitschr. f. Nervenheilk, 34, 1908, p. 289.

HENSCHEN UND LENNANDER. — *Rückenmarkstumor mit Erfolg exstipiert.* Mitt. a. d. Grenzgeb. d. Med. u. Chir., 10, p. 673.

HENSEN. — *Über Bulbärparalyse bei Sarkomatose.* Deutsche Zeitsch. f. Nervenheilk., 21, 1902, p. 235.

HERMES. — *Über einen Fall von Osteom der Wirbelsäule mit Kompression des Rückenmarks*, 1905, Diss. Giessen.

HEYDE UND CURSCHMANN. — *Zur Kenntniss der generalisierten Carcinose des Zentralnervensystems.* Arbeiten a. d. path. Inst. z. Tübingen V. ; Neurol. Zentralbl., 1907, p. 172.

HEURTAUX. — *Fibrome volumineux du cou d'origine intrarachidienne.* Bull. et mém. de la Soc. de chir. à Paris, 24, 1898, p. 756.

HEYMANN (BR.). — *Beiträge zur pathologischen Anatomie der Rückenmarkskompression.* Virchow's Arch., 149, 1897, p. 526.

HIPPEL. — *Ein Fall von multiplen Sarkomen des gesamten Nervensystems und seiner Hüllen, verlaufend unter dem Bilde der multiplen Sklerose.* Deutsche Zeitschr. f. Nervenkr., 2, 1891, p. 388.

HIRSCHBERG. — *Chromatophoroma medullae spinalis.* Virchow's Arch., 186, 1906, p. 229.

HIRT. — *Ein Fall von Cysticerken im Rückenmark.* Berliner klin. Wochenschr., 1887, p. 36.

HIRTZ et DELAMARE. — *Compression de la moelle dorsale par un endothéliome.* Soc. méd. des hôp. de Paris, 1902 ; Neurol. Zentralbl., 1903, p. 930.

Hochhaus. — *Zur Kenntnis des Rückenmarksglioms.* Deutsch. Arch. f. klin. Med., 47, 1891, p. 603.

Holmsen. — *Utbredt sarkom i ryggmarven tyndehinder.* Norsk. Mag. f. Lägevidensk, 4, R. 16, p. 318 ; Jahresber. f. Neurol. u. Psych., 5, p. 514.

Joachim. — *Ein unter dem Bilde eines operablen Rückenmarkstumors verlaufender Fall von Meningomyelitis chronica.* Deutsch. Arch. f. klin. Med., 1905 ; Neurol. Zentralbl., 1906, p. 911.

Kerschensteiner. — *Über Neuromyelitis optica.* Münchner med. Wochenschr., 1906, p. 802.

Köster. — *Zwei Fälle von diagnostichen und operativen Tumoren der Rückenmarkshäute.* Zeitschr. f. klin. Med., 63, 1907, p. 31.

Kohts. — *Über Rückenmarkstumoren in Kindesalter.* Wiener Blätter, 1885.

Köhlisch. — *Über die Therapie der Rückenmarkstumoren,* 1905, Diss. Berlin ; Neurol. Zentralbl., 1906, p. 356.

Köppen. — *Über Pachymeningitis cervicalis hypertrophica.* Arch. f. Psychiatrie, 27, 1895, p. 919.

Kollarits. — *Ein Fall von Ruckenmarkskompression mit Untersuchung der sekundären Degenerationen.* Deutsch. Zeitschr. f. Nervenkrankh., 33, 1907, p. 91.

Krastin. — *Des tumeurs métastatiques, en particulier des métastases cancéreuses dans le système nerveux central.* Zeitschr. f. Krebsforsch, 4, 1906 ; Rev. Neurol., 1907, p. 708.

Krause. — *Über Hirn-und Rückenmarkschirurgie.* Neurol. Zentralbl., 1906, Nr. 20. *Zur Kenntnis der Rückenmarkslähmung.* Arch. f. klin. Chir., 84, 1907. H. 2 ; *Erfahrungen bei 28 Rückenmarksoperationen.* Neurol. Zentralbl., 1908, p. 1039 ; und Deutsche Zeitschr. f. Nervenkrankh, 1908.

Kron. — *Ein Fall von operierter Geschwulst des Ruckenmarks.* Deutsche med. Wochenschr., 25, 1905, p. 985.

Kummel. — *Zur Operation der Geschwülste des Wirbelkanals.* Arch. f. klin. Chir., 50, 1895, p. 452.

Kuttner. — *Beiträge zur Chirurgie des Gehirns und Rückenmarks.* Berliner klin. Wochenschr., 1908, Nr. 12-14.

Lachman. — *Gliom im obersten Teil des Filum terminale mit isolierter Kompression der Blasennerven.* Arch. f. Psychiatrie, 13, 1882, p. 50.

Lannois et Durand. — *Un cas de tumeur des méninges rachidiennes.* Lyon méd., 1906 ; Jahresber. über Leistungen u. Fortschritte in d. ges. Med., 41, 1907, p. 82.

Lehne. — *Über seltenere Lokalisationen der unilokulären Echino-cokken.* Arch. f. klin. Chir., 52, 1896, p. 534.

Lenz. — *Ein Fall von diffus ausgebreiteter Sarkombildung der Pia mater spinalis.* Beitr. z. path. Anat., 19, 1896. p. 663.

Leyden. — *Klinik der Ruckenmarkskrankheiten,* 1, 1874.

Leyden und Bassenge. — *Ein Fall von Krebsgeschwulst des Kreuzbeins.* Zeitschr. f. klin. Med., 60, 1906 ; Neurol. Zentralbl., 1907, p. 580.

Lichtheim. — *Kompression des Ruckenmarks durch ein Psammom der Dura mater spinalis.* Deutsche med. Wochenschr., 51, 1891, p. 1386.

Liebmann. — *Über einen Fall von periostischem Riesenrellensarkom der Lendenwirbelsäule auf traumatischer Grundlage,* 1896, Diss. München.

Lorenz. — *Kavernöses Angiom des Rückenmarks,* 1901, Diss. Iena ; *Ein Fall von Lipom der Vierhügelgegend.* Arbeiten a. d. Inst. f. Anat. u. Psych. d. Nervens. a. d. Wiener Universität, 1896, Heft 4, p. 276.

Luce. — Neurol. Zentralbl., 1908, p. 791.

Malaisé. — *Zur Differentialdiagnose der extra-und intramedulläiren Ruckenmarkstumoren.* Deutsch. Arch. f. klin. Med., 80, 1904, p. 143.

Marchand. — *Über diffuse Verbreitung von Carcinomzellen in den Meningen.* Münchner med. Wochenschr., 13, 1907, p. 637.

Marckwald. — *Ein Fall von multiplem, intravasculärem Endotheliom in dem gesamtem Knochenskelett.* Virchow's Arch., 141, 1895, p. 128.

MARFAN.— *Tubercule solitaire de la moelle, siégeant au niveau des II-III paires sacrées.* Semaine méd., 1897, p. 92.

MARTINI. — *Deux cas de paraplégie consécutive à l'emploi des rayons de Rœntgen dans le traitement des tumeurs malignes.* Policlinico, 14, 1907, p. 11-12; Semaine méd., 1908, Nr. 9, p. 104.

MEIROWITZ. — *Compression of the spinal cord by an hydatid cyst.* Journ. of. nerv. and ment. dis., 24, 1897, p. 111.

MENDEL (K.) UND ADLER. — *Zur Kenntnis der Meningitis serosa spinalis.* Berliner klin. Wochenschr., 35, 1908, p.1596.

MEYER. — *Zur Kenntnis der Rückenmorkstumoren.* Deutsche Zeitschr. f. Nervenheilk., 22, p. 232.

MINKOWSKI.— *Tumor im Rückenmark.* Münchner med. Wochenschr., 23, 1904, p. 1028.

MÖLLER. — *Ein Fall von Gliosarkom des Rückenmarks mit Metastasen in Lunge, Darm und und Nebenniere.* Deutsche med. Wochenschr., 20, 1897, p.306.

MÜLLER (L. R.). — *Über einen Fall von Tuberkulose des oberen Lendenmarks.* Deutsche Zeitschr. f. Nervenheilk., 10, 1896, p. 273 ; *Untersuchungen uber die Anatomie und Pathologie des untersten Rüchenmarksabschnittes.* Deutsche Zeitschr. f. Nervenheilk., 14, 1899.

MUNDELIUS. — *Beiträge zur topischen Rückenmarksdiagnostik*, 1906, Diss. Greifswald.

MUSKENS. — *Drei Operationem wegen Rückenmarkstumor.* Neurol. Zentralbl., 1903, p. 749.

NAGEOTTE et RICHE. — *Centres nerveux inférieurs. Tumeurs intrarachidiennes.* Manuel d'histologie pathologique, par CORNIL et RANVIER, 3, 1907, p. 200.

NAKA (K.). — *Rückenmarkskompression durch eine Geschwulst.* Neurologia, 4, 1906 ; Neurol. Zentralbl., 19, 1906, p. 909.

NIEMEYER. — *Über einen Fall von Psammomsarkom des Brustmarks*, 1896, Diss. Leipzig.

NILSEN. — *Zur Kasuistik der Kompression des Rückenmarks.* Wojenno-med. journ., 1900. Apr., p. 944.

NONNE. — *Ein Fall von Sarkom des Kleinhirns mit multipler Sarkombildung an der pia mater des Rückenmarks.* Neurol. Zentralbl., 1897, p.285 ; *Uber einen Fall von intramedullärem ascendierendem Sarkom, sowie drei Fälle von Zerstörung des Halsmarks.* Arch. f. Psychiatrie, 33, 1900, p. 393 ; *Uber diffuse Sarcomatose der Pia mater des gesamten Zentralnervensystems.* Neurol. Zentralbl., 1901, p. 1149, et Deutsche Zeitschr. f. Nervenheilk., 21, 1902; *Uber 4 Fälle von unter dem Bilde der Myelitis acuta transversa anfgetretenen Lähmungen der unteren Extremitäten bei malignenTumoren.* Neurol. Zentralbl., 9, 1903, p.430 ; *Meine Erfahrungen über Diagnose und operative Behandlung von Rückenmarkstumoren.* Neurol. Zentralbl., 1908, p. 749 ; *Fall von auffallend rasch zum Exitus kommendem intramedullärem Tumor.* Münchner med. Wochenschr., 13, 1909, p. 680 ; *Syphilis und Nervensystem*, 1909, p. 362.

OBERNDÖRFFER. — *Ein Fall von Rückenmarkstuberkulose.* Münchner med. Wochenschr., 1904, p. 108.

OPPENHEIM — *Beiträge zur Diagnostik und Therapie der Geschwülste im Bereich des zentralen Nervensystems.* Berlin, 1907 ; *Weiterer Beitrag zur Lehre von der akuten nicht eitrigen Encephalitis und Poliencephalomyelitis.* Deutsche Zeitschr. f. Nervenheilk., 15, 1899 ; *Der Heilungsverlauf nach operativer Behandlung der Ruckenmarkshautgeschwulst.* Neurol. Zentralbl., 1909, p. 290.

OPPENHEIM UND KRAUSE. — *Beiträge zur Neurochirurgie.* Münchner med. Wochenschr., 1909, Nr. 20-22.

OSANN. — *Uber Bulbärparalyse bei Lipomatose.* Arch. f. Psychiatrie, 42, 1906, p. 180.

ORLOWSKI.— *Sarkomatose des Rückenmarks und Syringomyelie.* Neurol. Zentralbl., 1898, p. 92.

PASTEUR. — *Diffuse sarkoma of the spinal pia mater.* Brit. med. Journ., 7, 1887, p. 992.

PATOIR et RAVIART. — *Gliomes et formations cavitaires de la moelle.* Arch. de méd. expérim., 1901, p. 93 ; Jahresber. f. Neurol. u. Psych., 5, p. 513.

PEABODY. — *Un cas de métastases carcinomateuses en des sièges inaccoutumées et en particulier dans les méninges et dans les n. périphériques.* New-York, med. Journ., 1907, p. 189 ; Rev. neurol., 1907, p. 1177.

Pedkow. — *Un cas de myélite par échinocoques.* Medicinskoje Obosvenje, 28, 1887, p. 93.

Pel. — *Ein Fall von Myxom der Meningen des Rückenmarks.* Berliner klin. Wochenschr., 32, 1876, p. 461.

Peiffer. — *Zwei Fälle von Lähmung der unteren Wurzeln des plexus brachialis.* Deutsche Zeitschr. f. Nervenheilk., 1, 1891, p. 345 ; *Zur Diagnostik der extramedullären Rückenmarkstumoren.* Deutsche Zeitschr. f. Nervenheilk, 5, 1894, p. 63.

Putnam and Elliot. — *Three cases of tumour involving the spinal cord.* Journ. of. nerv. and ment. dis., 1903, Nr. 11.

Putnam and Warren. — *The surgical treatment of tumours within the spinal canal.* Amer. Journ. of. the med. sc., 118, 1899, p. 377.

Putnam, Krauss and Park. — *Sarcoma of the III cervical segment.* Amer. Journ. of med. Sc., 1903, Jan. p. 1.

Quante. — *Zwei Fälle von Ruckenmarkstumoren,* 1899. Diss. Kiel.

Quensel. — *Ein Fall von Sarcom der Dura spinalis.* Neurol. Zentralbl., 1898, p. 482.

Rad. — *Kasuistische Beiträge zur Lehre von den Tumoren des obersten Cervicalmarks und der Medulla oblongata.* Deutsche Zeitschr. f. Nervenheilk., 26, 1904, p. 292.

Ramson et Anderson. — *Kyste hydatigue du canal médullaire.* Gaz. méd. de Paris, 1891, 19. Dez ; Neurol. Zentralbl., 1892, p. 182.

Ramson und Thompson. — *Case of tumour of the spinal cord.* Brit. Med. Journ., 1894, 24 Febr. (Neurol. Zentralbl, 1894, p. 374).

Raymond. — *Erkrankungen des Conus medullaris.* Handb. d. path. Anat. d. Nervensystems von Flatau, Jacobsohn und Minor, 1904, p. 1060.

Raymond et Cestan. — *Quelques remarques sur la paraplégie spasmodique permanente par tumeur médullaire.* Rev. neurol., 4, 1902, p. 174.

Raymond et Alquier. — *Mal de Pott sarcomateux.* Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière, 1908, p. 113, *Méningoencéphalite tuberculeuse en plaque.* Encéphale, 1909, Nr. 1.

Recklinghausen. — *Untersuchungen über die Spina Bifida.* Virchow's Arch., 105, 1886, p. 243.

Rehn und Laquer. — *Kompression der cauda equina durch ein Lymphangiom.* Zentralbl. f. Chir., 1891 ; Kongress ber, p. 97 ; Arch. f. klin. Chir., 42, 1891, p. 812.

Rénon et Tixier. — *Sur un cas de tumeur cérébrale sec à une tumeur du sein.* Rev. neurol., 1907, p. 482.

Rindfleisch. — *Uber diffuse Sarkomatose der weichen Hirn und Ruckenmarkshäute.* Deutsche Zeitschr. f. Nervenheilk., 26, 1904, p. 135.

Rosenthal. — *Seltene Rückenmankgeschwulst.* Zentralbl. f. allg. Path., 20, 1896, p. 873 ; *Uber eine eigentümliche mit Syringomyelie komplizierte Geschwulst des Rückenmarks.* Beiträge z. path. Anat., 23, 1898, p. 111.

Roux et Paviot. — *Un cas de tumeur de la moelle.* Arch. de neurol., 5, 1898, p. 433.

Rustitzky. — *Multiples Myelom.* Deutsch. Zeitschr. f. Chir., 3, 1873, p. 162.

Rystedt. — *Über einem Fall von Solitärtuberkul im Rückenmark.* Zeitschr. f. klin. Med., 63, 1907, p. 220.

Sachs (B.). — *Kurze Mitteilungen über einen Fall von solitärem Tuberkel des Hals-Rückenmarks.* Neurol. Zentralbl., 1887, p. 4 ; *Two cases of tumor pressing upon the cauda equina.* Med. Rec. 1900 ; Neurol. Zentralbl., 1900, p. 465.

Saenger. — *Über Hirnsymptome bei Carcinomatose.* Neurol. Zentralbl., 1900, p. 187 : *Ein extramedullär gelegener Tumor.* Neur. Zentralbl., 1909, p. 168 ; Neurol. Zentralbl., 1908. p. 791.

Saenger und Krause. — *Ein Fall von operativ behandelter Ruckenmarkgesshwulst.* Münchner med. Wochenschr., 22, 1894, p. 431.

Salecker. — *Uber segmentäre Bauchmuskellähmung.* Deutsche Zeitschr. f. Nervenheilk., 34, 1908.

Schede. — *Über Ruckenmarktumoren und ihre chirurgische Behandlung.* Deutsch. med. Wochenschr., 1901 ; Ver. Beil. Nr. 38, p. 280.

Schiff. — *Über 2 Fälle von intramedullären Ruckenmarkstumoren.* Arbeiten a. d. Inst.

f. Anat. u. Phys. des Zentralnervensystems a. d. Wiener Universität. Heft, 2, 1894, p. 137.

Schlagenhaufer. — *Kasuistische Beiträge zur pathologischen Anatomie des Ruckenmorks.* Arbeiten a. d. neurol. Inst. a. d. Wiener Universitat, 1900, H. 7; *Ein intradurales Endotheliom im Bereiche des obersten Holssegments.* Ibidem H. 8.

Schlesinger (H.). — *Beiträge zur Klinik der Ruckenmark-und Wirbeltumoren*, 1898; *Uber zentrule Tuberkulose des Rückenmarks.* Deutsche Zeistchr. f. Nervenheilk, 8, 1896, p. 398; *Tumor und Kompression des obersten Halsmarks.* Neurol. Zentralbl.,1908, p.288.

Schlesinger (E.). — *Demonstration zweier Tumoren des Rückenmarks.* Deutsche med. Wochenschr., 23, 1905, p. 929.

Schmidt. — *Cyste der Dura mater spinalis, einen extramedullären Tumor vortäuschend, mit Erfolg operiert.* Deutsche Zeitschr. f. Nervenheilk, 26, 1904, p. 318.

Schmoll. — *Tumor of the cauda equina.* Amer. Journ. of. med. Sc., 131, 1906, p. 133.

Schüle. — *Zur kasuistik der Ruckenmarktumoren.* Zeitschr. f. klin. Med., 59, 1906, p. 184.

Schultze. — *Beitrag zur Lehre von den Rückenmarkstumoren.* Arch. f. Psychiatrie, 8, 1878, p. 367; *Ein Fall von eigentümlicher multipler Geschwulstbildung des zentralen Nervensystems und seiner Hüllen.* Berliner klin. Wochenschr., 1880. Nr. 37; *Zur Differentialdiagnostik der Verletzungen der cauda equina und Lendenanschwellung* Deutsch. Zeitschr. f. Nervenheilk., 5, 1894, p. 247; *Über Diagnose und erfolgreiche chirurgische Behandlung von Geschwülsten der Rückenmarkshäute.* Ibidem, 16, 1900, p. 14; Mitt. a. d. Grenzgeb d. Med. u. Chir., 12, 1903; *Zur Diagnostik und Operabilität der Hirn und Rückenmarkstumoren.* Mitt. a d. Grenzgeb d. Med. u. Chir., 17, 1907; *Zur Diagnostik und operativen Behandlung der Ruckenhautstumoren.* Münchener med. Wochenschr, 1908, Nr. 28.

Schultze und Schede — *Uber zivei weitere Fälle von Tumoren der Häute des Rückenmarks, bzw. der Cauda equina.* Deutsche med. Wochenschr, 1901; Ver. Beil. Nr. 27, p. 206.

Schulz (R.). — *Neuropathologische Mitteilungen.* Arch. f. Psychiatrie, 16, 1885.

Schwartz. — Wiener klin. Wochenschr., 1897; Neurol. Zentralbl, 1897, p. 663.

Sélberg. — *Beitrage zur Rückenmarkschirurgie.* Beitr. z. klin. Chir., 43, 1904, p. 197.

Senator. — *Zwei Fälle von Rückenmarksarcom.* Charité Annalen, 27, 1903.

Sicard et Gy. — *Méningite sarcomateuse à prédominance bulbo-tubérentielle. Cyto-diagnostic rachidien néoplasique.* Rev. Neurol., 1908. Nr. 23.

Sick. — *Spastische Lähmungen der Beine und eine gürtelformige Sensibilitätsstörung durch Druck eines Enchondroms.* Neurol. Zentralb., 1905, p. 428.

Siefert. — *Uber die multiple Carcinomatose des Zentralnervensystems.* Arch. f. Psychiatrie, 36, 1902, p. 720.

Simon. — *Beitrag zur Pathologie und pathologischen Anatomie des Zentralnervensystems.* Arch. f. Psychiatrie, 5, 1875.

Spiller. — *Tumeurs de la queue de cheval et des vertèbres inférieurs.* Amer. Journ. of. med. Sc., 1908; Rev. neurol., 1908, p. 735.

Spiller, Mus-ler and Martin. — *A case of intradurul spinal cyst with operation and recovery.* Univ. of Pennsylv. Bull. 1903, March-April; Zentralbl. f. Chir., 1903, p. 907.

Spiller und Weisenburg. — *Uber dos Carcinom des Nervensystems.*Wiener klin. therap. Wochenschr., 1906. Nr. 29-31.

Starr. — *A contribution to the subject of tumours of the spinal cord.* Amer. Journ. of Med. Sc., 1895, p. 613; *Fibroma of the upper dorsal region of the spinal cord.* Philad. med. Journ., 9, 1900. 6, p. 288 (Schmidts Jahrb, 279, 1903, p. 58).

Stavridis. — *Zur Kasuistik der Rückenmarkstumoren*, 1887. Diss. Berlin.

Steinhaus. — *Anatomie pathologique des tumeurs de la moelle.* Encéphale, 1908, Nr. 11.

Stertz. — *Klinische und anatomische Beiträge zur kenntnis der Rückenmarks und Wirbeltumoren.* Monatsschr. f. Psych. u. Neurol., 20, 1906.

Stursberg. — *Zur Kenntnis der metastatisch diffusen Sarkomatose der Meningen.* Deutsche Zeitschr. f. Nervenheilk, 33, 1907, p. 68; *Uber einen operativ geheilten Fall von extramedullärem Tumor mit schmerzfreiem Verlauf.* Ibidem, 32, 1907; *Die operative Behand-*

lung der das Rückenmark und die Cauda equina komprimierender Neubildungen. Zentralbl. f. d. Grenzgeb. d. Med. u. chir., 1908 ; Nr. 3-7.

Szekres. — Pester med. Chirurg. Presse, 1894, Nr. 43 ; Zentralbl. f. Chir., 1895.

Taubb. — *Lymphangiom der pia spinalis.* Neurol. Zentralbl., 1887, p. 247.

Thielen. — *Beitrag zur Kenntnis des sogenannten Gliastifte. Neuroepithelioma gliomatosum microcysticum medullae spinalis.* Deutsche Zeitschr. f. Nervenheilk., 35, 1908.

Thomas. — *A case of myeloma of the spine with compression of the cord.* Boston med. a surg. Journ., 1901 (Schmidts Jahrb., 279, 1903, p. 57).

Thomayer. — *Zur Diagnostik der Rückenmarksgeschwülste* Casopis ces lek, 1907. Neurol. Zentralbl., 1908, p. 80).

Thorburn and Gardner. — *A case of tumour of the axis illustrated the function of the third. cervical spinal segment.* Brain, 1903 ; Neurol. Zentralbl., 1903, p. 928.

Tytler and Williamson. — *Spinal hydatid cysts causing severe compression myelitis.* Brit. med. Journ., 1903 ; Febr. 3, p. 301.

Volhard. — *Uber einen Fall von Tumor der Cauda equina.* Deutsche med. Wochenschr., 1902, Nr. 33.

Walton and Paul. — *Contribution to the study of spinal surgery.* Boston med. a surg. Journ., 1905, p. 240.

Ward. — *A case of tumour of the cauda equina removed by operation.* Brit. med. Journ. 1905, p. 1083.

Warrington. — *A case of tumor of the cauda equina removed by operation.* Lancet, 1905, p. 749.

Warrington und Monsarrat. — *A case of paraplegia due to an intramedullar lesion and treated with success by the removed of a local accumulation of fluid.* Lancet, 1908, Jan. 11, p. 94.

Westphal (A.). — *Uber mutiple Sarkomatose des Gehirns und der Rückenmarkshäute.* Arch. f. Psych., 1894.

White and Fripp. — *Altempted removal of dermoid from spin. eord.* Brit. med. Journal, 1900, March., 31, p. 764.

Wilms. — *Echinococcus mulliloc der Wirbelsäule.* Beitr. z. klin. Chir., 21, 1898, p. 151.

Wolf. — *Das Psammoma Virchows mit einem selteneren Fall der Dura spin.* Diss Wurzburg ; Jahresber. f. Psych. u. Neurol, 9, p. 596.

Zahn. — *Beiträge zur Geschwulstlehre.* Deutsche Zeitschr. f. Chir., 22, 1885, p. 1.

Zunino. — *Ein Beitrag zur Kasuistik und Differentialdiagnose der Wirbeltumoren.* Deutsche Zeitschr. f. Nervenheilk., 34, 1908, p. 338.



LA MÉLANCOLIE DU PEINTRE HUGO VAN DER GOES.
Tableau de E. Wauters ; musée de Bruxelles.
(E. Dupré et Devaux).

LA MÉLANCOLIE DU PEINTRE HUGO VAN DER GOES,

PAR

E. DUPRÉ et DEVAUX.

(Pl. LXVIII)

Les historiens et les critiques d'art qui ont étudié la peinture flamande primitive, ont tous fait ressortir la personnalité puissante et originale d'un des maîtres de cette école, Hugo van der Goes, connu sous le nom de Schilder van Brugghe, élève de Van Eyck, qui florissait à Gand de 1468 à 1478.

Tous ont également signalé les lacunes, les incertitudes de la biographie et de l'œuvre de cet artiste, dont on ignore le véritable lieu de naissance (Gand, Leyde, Zélande), les origines, la formation, et dont la liste des travaux authentiques n'est pas possible à établir avec exactitude.

C'est aux recherches d'Alphonse Wauters (1) que l'histoire de l'art doit les documents les plus intéressants sur la personnalité d'Hugo van der Goes. Dans son livre récent sur les primitifs flamands, Fierens Gevaert (2) cite et confirme les études de Wauters et les illustre de nombreuses reproductions des peintures originales et des copies du maître.

Au milieu des incertitudes et des obscurités de la biographie d'Hugo van der Goes, une notion se dégage avec précision et clarté de l'étude des documents : c'est l'existence de troubles mentaux, dont l'apparition eut lieu à une époque bien déterminée de sa vie, et dont la forme, les caractères et la durée permettent à l'aliéniste de se prononcer sur la nature de la maladie et de formuler le diagnostic. En général, lorsqu'un personnage historique a présenté des signes de folie, le psychiâtre, malgré la richesse et la précision des documents relatifs à l'histoire de ce personnage, est souvent fort embarrassé pour déterminer la nature exacte des troubles psychiques en cause, et pour formuler un diagnostic rétrospectif indiscutable. Dans le cas présent, au contraire, ce sont les documents relatifs à la folie d'Hugo van der Goes qui sont peut-être, de sa biographie, les plus

(1) Alphonse Wauters, *L'Histoire de notre première école de peinture cherchée dans les meilleures sources*. Bulletin de l'Académie Royale de Belgique, 2e série, t. XV n° 5 (1863) ; *Hugues van der Goes*. Bruxelles, 1872.

(2) Fierens Gevaert, *Les Primitifs flamands*, Bruxelles, 1909.

précis et les plus explicites. Aussi bien les conclusions les plus fermes qu'on puisse tirer de l'histoire du peintre sont d'ordre psychiâtrique et permettent d'affirmer la nature de l'affection dont il a souffert.

Tirer de documents anciens, dus à des témoins incompétents, les éléments d'un diagnostic certain, est une occasion rare dans la Médecine de l'Histoire. Elle valait la peine d'être signalée.

Les éléments de ce diagnostic sont tous contenus dans une vieille chronique de la fin du XVe siècle, intitulée « *Originale nobu Rubeevallis in Zonia prope Bruxellam in Brabantia* », due à Gaspar Ofhuys, de Tournai. Alp. Wauters, qui tenait cette chronique du chevalier Camberlyn d'Amougies, eut le mérite de mettre au jour ce précieux document, qu'on trouve reproduit dans l'ouvrage de Fierens Gevaert.

Voici, avec les commentaires psychiâtriques qu'il suggère, le texte de la chronique :

« En l'an du Seigneur 1482, mourut le frère convers Hugues, qui avait fait ici profession. Il était si célèbre dans l'art de la peinture, qu'en deçà des monts (ou des Alpes) comme on disait, on ne trouvait en ce temps-là personne qui fût son égal. Nous avons été novices ensemble, *lui et moi, qui écris ces choses*. Lorsqu'il prit l'habit, et pendant son noviciat, parce qu'il avait été bon plutôt que puissant parmi les séculiers, le père prieur Thomas lui permit mainte consolation mondaine, de nature à le ramener aux pompes du siècle plutôt qu'à le conduire à l'humilité et à la pénitence. Cela plaisait très peu à quelques-uns : « On ne doit pas, disaient-ils, exalter les novices, mais les humilier. » Et comme Hugues excellait à peindre le portrait des grands, ceux-ci, même le très illustre archiduc Maximilien, se plaisaient à le visiter, car ils désiraient ardemment voir ses peintures. Pour recevoir les étrangers qui lui venaient dans ce but, le père prieur Thomas autorisa Hugues à monter à la chambre des hôtes et à y banqueter avec eux : « *pater Thomas prior eum permittebat hospitum cameram ascendere et ibidem cum illis convivari* ».

Ces premières lignes du document montrent que le chroniqueur Gaspar Ofhuys fut un témoin oculaire, et constamment présent, des faits qu'il raconte. A cet égard, le témoignage du frère convers prend une valeur de premier ordre. De plus, on peut induire de ce récit, qu'Hugo van der Goes prit l'habit monacal sous l'influence d'un changement de tendances et de sentiments qui, précédant de quelques années seulement la mélancolie confirmée qui allait l'atteindre, appartient aux prodromes de la maladie en voie de développement. Cependant, nous voyons que la dépression psychique n'était pas assez marquée pour entraver l'activité professionnelle du maître, puisque celui-ci recevait par permission spéciale ses modèles et ses admirateurs.

« Quelques années après sa profession, au bout de cinq à six ans, notre frère convers, si j'ai bonne mémoire, se rendit à Cologne, en compagnie de son frère utérin Nicolas, qui était entré comme oblat à Rouge-Cloître, et y avait fait profession, du frère Pierre, chanoine régulier du trône et qui demeurait alors au couvent de Jéricho, à Bruxelles, et de quelques autres personnes. Comme je l'appris alors du frère Nicolas, pendant que Hugues revenait de voyage, il fut frappé d'une maladie mentale. Il ne cessait de se dire damné et voué à la damnation éternelle, et aurait voulu se nuire corporellement et cruellement, s'il n'en avait été empêché de force, grâce à l'assistance des personnes présentes. Cette infirmité étonnante jeta une grande tristesse sur la fin du voyage. »

Ce passage révèle l'éclosion assez brusque de l'affection mélancolique dont Hugo fut frappé au retour de Cologne. Il ne peut exister aucun doute, après une description si concise et si nette, sur la nature mélancolique de l'accès morbide : idées de culpabilité, de damnation, d'automutilation, monotonie du délire.

« On parvint toutefois à atteindre Bruxelles,où le prieur fut immédiatement appelé. Celui-ci soupçonna Hugues d'être frappé de l'affection qui avait tourmenté le roi Saül ; et, se rappelant comment il s'apaisait lorsque David jouait de la cithare, il permit de faire de la musique en présence du frère Hugues, et d'y joindre d'autres récréations de nature à dominer le trouble mental du peintre (1).

« Malgré tout ce que l'on put faire, le frère Hugues ne se porta pas mieux, mais persista à se proclamer un enfant de perdition. Ce fut dans cet état de souffrance qu'il entra au couvent. L'aide et l'assistance que les frères choraux lui procurèrent, l'esprit de charité et de compassion dont ils lui donnèrent des preuves nuit et jour en s'efforçant de tout prévoir, ne s'effaceront jamais de la mémoire. Et cependant, plus d'un et les grands exprimaient une tout autre opinion. »

On voit que le malheureux Hugues, dès sa rentrée au couvent, eut à subir, comme presque tous les mélancoliques, les excès de zèle d'un entourage empressé et incompétent, notamment la tentative de mélothérapie que le père prieur, au nom de ses souvenirs bibliques, crut devoir instituer auprès de son malade : tentative inutile, car l'affection mélancolique persista,en dépit d'une sollicitude aussi active.

« On était rarement d'accord sur l'origine de la maladie de notre frère convers. D'après les uns, c'était une espèce de frénésie. A en croire les autres, il était

(1) E. Wauters, neveu de A. Wauters, s'est inspiré de ce passage pour représenter, dans un tableau dont nous donnons la reproduction, cet essai de traitement par la musique sacrée de la mélancolie du peintre. Le tableau est au musée de Bruxelles. Dans une étude sur *Les fous dans l'art*, parue en 1907, G. Portigliotti a reproduit cette peinture, avec quelques commentaires sur le rôle thérapeutique de la musique chez les aliénés.

possédé du démon. Il se révélait, chez lui, des symptômes de l'une et de l'autre de ces affections ; toutefois, comme on me l'a fréquemment répété, il ne voulut nuire à personne qu'à lui-même pendant tout le cours de sa maladie. Ce n'est pas là ce que l'on dit des frénétiques ni des possédés ; mais, à mon avis, Dieu seul sait ce qui en était : « *Credo Deus solus novit* ».

« Nous pouvons envisager de deux manières la maladie de notre convers. Disons d'abord que ce fut sans doute une frénésie naturelle et d'une espèce particulière. Il y a, en effet, plusieurs variétés de cette maladie, qui sont provoquées, les unes par des aliments portant à la mélancolie, les autres par l'absorption de vins capiteux, qui brûlent et incinèrent les humeurs ; d'autres encore, par l'ardeur des passions, telles que l'inquiétude, la tristesse, la trop grande application du travail et la crainte ; les dernières enfin, par l'action d'une humeur corrompue, agissant sur le corps d'un homme déjà disposé à une infirmité de ce genre. Pour ce qui est des passions de l'âme, je sais, de source certaine, que notre frère convers y était fortement livré. Il était préoccupé à l'excès de la question de savoir comment il terminerait les œuvres qu'il avait à peindre, et qu'il aurait à peine pu finir, comme on le disait, en neuf années. Il étudiait très souvent un livre flamand. Pour ce qui est du vin, il buvait avec ses hôtes, et l'on peut croire que cela aggrava son état. Ces circonstances purent amener les causes qui, avec le temps, produisirent la grave infirmité dont Hugues fut atteint,

« D'autre part, on peut dire que cette maladie arriva par la très juste providence de Dieu, qui, comme on le dit, est patient, mais agit avec douceur à notre égard, voulant que nul ne succombe, mais que tous puissent revenir à résipiscence. Le frère convers dont il est question ici avait acquis une grande réputation dans notre ordre ; grâce à son talent, il était devenu plus célèbre que s'il était resté dans le monde. Et, comme il était homme de la même nature que les autres, par suite des honneurs qui lui étaient rendus, des visites, des hommages qu'il recevait, son orgueil se sera exalté ; et Dieu, qui ne voulait pas le laisser succomber, lui aura envoyé cette infirmité dégradante, qui l'humilia réellement d'une manière extrême. Lui-même, aussitôt qu'il se porta mieux, le comprit ; s'abaissant à l'excès, il abandonna de son gré notre réfectoire et prit modestement ses repas avec les frères lais.

« J'ai eu soin de donner tous ces détails ; Dieu ayant permis ce qui précède, comme je le pense, non seulement pour la punition du péché, ou la correction et l'amendement du pécheur, mais aussi pour notre édification. Cette infirmité survint à la suite d'un accident naturel. Apprenons par là à réfréner nos passions, à ne plus leur permettre de nous dominer ; sinon, nous pouvons être frappés d'une manière irrémédiable. Ce frère, en qualité d'excellent peintre, comme on le qualifiait alors, était livré, par un excès d'imagination, aux rêveries et aux préoccupations ; il a été par là atteint dans une veine près du cerveau. Il y a, en effet, à ce que l'on dit, dans le voisinage de ce dernier, une veine petite, et délicate, dominée par la puissance créatrice et de rêverie. Quand, chez nous, l'imagination est trop active, que les rêves sont fréquents, cette veine est tourmentée, et, si elle est tellement troublée et blessée qu'elle vient

à se rompre, la frénésie et la démence se produisent. Afin de ne pas tomber dans un danger aussi fatal et sans remède, nous devons donc arrêter nos rêves, nos imaginations, nos soupçons, et les autres pensées vaines et inutiles, qui peuvent troubler notre cerveau. Nous sommes des hommes, et ce qui est arrivé à ce convers par suite de ses rêveries et de ses hallucinations, ne peut-il pas non plus nous survenir ? »

Dans les lignes précédentes, se manifeste avec abondance et ingénuité la fureur de théories pathogéniques qui caractérise toutes les médecines primitives. On peut reconnaître deux grands modes d'explication de la folie du peintre, parmi son entourage. Pour les uns, Hugo van der Goes est atteint d'une affection mentale d'origine organique et d'étiologie, pour ainsi dire, humaine, de frénésie. Pour les autres, le peintre souffre d'un mal d'origine diabolique et d'étiologie divine : il est possédé du démon. Les partisans de la frénésie invoquent les vices de l'alimentation, les excès alcooliques, le surmenage moral, l'intoxication des humeurs. G.Ofhuys penche pour le désordre de la circulation cérébrale, causé par la lésion d'une certaine veine, dont les rapports anatomiques ne sont d'ailleurs indiqués qu'avec « la puissance créatrice et de rêverie ».

Ceux qui croient à l'intervention divine invoquent la punition que Dieu inflige à l'orgueil du maître, les voies de sa pénitence et de son amendement, et enfin l'édification de l'entourage du malheureux pécheur.

Toute cette pathogénie du moyen âge est caractérisée par l'ignorance des faits naturels, normaux et pathologiques ; par la hardiesse et l'inanité des hypothèses ; enfin, par l'intervention constante de théories mystiques dans l'explication des maladies.

Quatre cents ans après G. Ofhuys, un éminent critique d'art, Alph. Wauters, dans le livre que nous avons déjà cité, reprenait l'étude de la biographie et de l'œuvre de Hugo van der Goes et émettait un jugement, intéressant à reproduire ici, sur les causes de l'éclosion et de la persistance des troubles psychiques chez le grand artiste.

Après avoir rappelé la mort de cette jeune femme, originaire de Gand, que le peintre avait aimée et représentée sous les traits d'Abigail s'avançant à la rencontre de David, dans un de ses tableaux les plus connus ; puis la solitude, la tristesse, et la retraite au Prieuré, en 1476, de Hugo van der Goes, Alph. Wauters s'exprime ainsi :

« Dans le cadre poétique du cloître, le peintre aura senti se réveiller ses ardeurs d'autrefois.... et sa raison aura succombé dans la lutte entre ses nouveaux devoirs et le souvenir d'affections mal éteintes, réveillées par ses occupations mêmes.

« Autorisé dans le cloître à recevoir les laïques, les hôtes, etc..., le peintre y menait une existence mixte, tantôt pleine de calme et de mélancolie, tantôt

bruyante et dissipée. « Le chroniqueur van Opstal, cherche en vain dans les préoccupations de l'artiste, avide de terminer ses travaux, dans ses lectures constantes, dans la colère divine, dans des repas trop copieux, le secret de la folie de Hugues. Une autre passion en fut sans doute la cause principale ; mais, on le comprend, cette cause resta le secret du malheureux ; ou, si elle se découvrit, ne put être proclamée dans un cloître, ni mentionnée dans une chronique monastique. »

Wauters exprime donc l'opinion formelle que Hugues devint mélancolique par suite, non pas précisément de la mort de sa femme, décédée au moins cinq à six ans avant l'éclosion de l'accès de Cologne, mais à cause de la hantise obsédante du souvenir de sa femme, provoqué et entretenu par la fréquentation des laïques, la culture de son art et la persistance, au moins dans une certaine mesure, de ses attaches avec le monde extérieur.

« Le séjour de Rouge-Cloître ne fut pas sans influence sur la destinée de l'artiste. Le site est magnifique ; le couvent vivait sous une discipline sévère : la nouvelle demeure de Hugues aurait dû exercer sur sa santé et sa raison une influence bienfaisante. Mais la solitude n'est salutaire qu'à ceux qui ont complètement rompu avec les plaisirs du monde, et qui n'y emportent pas, comme un ulcère rongeur, des souvenirs à la fois tendres et cruels. Les pratiques régulières de la vie religieuse amortissent les passions ; mais ces dernières ne s'éteignent pas chez ceux qui reviennent prendre place à des banquets savoureux, et qui revivent le souvenir des plaisirs de la jeunesse, en retraçant les traits d'une femme aimée, cette femme fût-elle pieuse et modeste, comme celle que Hugues se plaisait à peindre. »

Dans d'autres passages de son mémoire, Wauters analyse les caractères de la folie du maître flamand. Il rattache le désespoir et la crainte de la justice divine chez le malade, au sentiment de sa culpabilité, et aux remords que Hugues éprouvait de n'avoir pas lutté contre ses passions. Il attribue les idées de suicide au déchirement intérieur du malheureux moine, engagé dans une voie sans issue entre la vie monastique à laquelle il ne pourrait se plier, et les sentiments profanes qu'il se reprochait.

De même, Wauters prétend que c'est sous l'influence du découragement que le peintre se décida à quitter le réfectoire et à aller prendre ses repas avec les plus humbles frères de la communauté.

Nous ne nous attarderons pas ici à faire la critique facile des opinions de Wauters sur l'étiologie et la pathogénie des troubles psychiques présentés par Hugo van der Goes. S'il est naturel de retrouver, dans une chronique du XVe siècle, sous la plume de G. Ofhuys, la naïve et complexe pathogénie de la Médecine du moyen âge, il est intéressant de constater que, dans un livre qui date de 1872, un auteur moderne s'efforce de rattacher au souvenir d'anciennes amours et à la fréquentation du monde laïque, l'éclosion d'une maladie aussi connue et aussi classique que la

mélancolie. Le critique moderne n'invoque plus l'intervention de Dieu ni du Diable ; il n'émet plus des hypothèses aussi compliquées et aussi extravagantes que le médecin du XVe siècle. Mais il ignore les progrès de la science médicale ; et, appliquant indûment les lois de la psychologie normale au fonctionnement du cerveau malade, il s'efforce d'expliquer l'apparition et la forme des accidents mélancoliques, par les causes banales qui engendrent chez l'homme normal la tristesse et le désespoir. C'est d'ailleurs là un vice de raisonnement commun non seulement à tous les gens du monde, mais aussi aux médecins qui n'ont pas l'expérience des maladies mentales. Si, en effet, les profanes reconnaissent leur ignorance de la médecine, lorsqu'il s'agit de médecine ordinaire ; ils se réservent, par contre, le droit d'exprimer leur opinion et de prodiguer leurs conseils, lorsqu'il s'agit de médecine de l'esprit. Il ne faut voir dans cette habitude de jugement qu'un vestige des doctrines spiritualistes et une conséquence des idées relatives à la distinction de l'âme et du corps.

Cette critique comparée de deux textes distants de quatre siècles, et tous deux consacrés à la folie du même personnage historique, démontre qu'en dépit des progrès généraux de la science, tendent toujours à persister, dans la relation et le commentaire des maladies mentales, les mêmes vices et les mêmes erreurs de méthode : l'explication substituée à la description, l'interprétation des faits remplaçant leur exposition, enfin l'observation objective sacrifiée à l'appréciation subjective des choses.

Le gérant : P. Bouchez.

Imp. J. Thevenot, Saint-Dizier (Haute-Marne).

HOSPICE DE BICÊTRE

TRAVAIL DU LABORATOIRE DE M. LE PROFESSEUR PIERRE MARIE

LÉSIONS ÉPENDYMAIRES ET SOUS-ÉPENDYMAIRES DANS LA SCLÉROSE EN PLAQUES,

PAR

Pierre MERLE
Interne des hôpitaux

et

C. PASTINE
(de Gênes).

Les lésions épendymaires et péri-épendymaires au cours de la sclérose en plaques ont été signalées par plusieurs auteurs. L'étude de ces lésions, ainsi systématisées, peut amener à des considérations importantes au point de vue général, au point de vue de la pathogénie de la sclérose en plaques et de la façon dont agit l'élément toxique ou infectieux qui se trouve à la base de cette affection.

Le cas suivant que nous avons étudié dans le service de notre maître M. le professeur Pierre Marie est un exemple typique de cette localisation périventriculaire des plaques de sclérose. Il s'agissait cliniquement d'un malade qui mourut à l'âge de 35 ans, la maladie ayant duré huit ans environ. Le début se fit par des troubles de la marche qui augmentèrent petit à petit, puis survinrent du tremblement, des troubles de la parole. Quelque temps après, le tableau symptomatique de la sclérose en plaques était au complet avec spasmodicité des membres inférieurs, parole scandée, tremblement intentionnel très marqué, nystagmus.

Il existait un véritable état d'asynergie cinétique et des troubles très marqués de la diadococinésie pour la main droite et pour la main gauche.

La sensibilité était intacte et les pupilles ne présentaient rien d'anormal dans leurs réactions à la lumière et à l'accomodation.

Il faut noter comme point particulier des troubles sphinctériens survenus d'assez bonne heure, caractérisés par des mictions impérieuses et parfois la perte des urines.

L'autopsie et les coupes macroscopiques ont montré ce qui suit :

Hémisphère gauche. — Rien d'anormal pour les méninges.

La corne occipitale du ventricule latéral est entourée d'un tissu anormal d'aspect grisâtre, assez résistant. Le ventricule est du reste normal comme dimensions. C'est surtout sur sa paroi externe que s'est constitué le tissu pathologique, mais il en existe aussi sur la paroi interne et la corne occipitale est

entourée dans son entier par une véritable coiffe. En arrière la corne occipitale ventriculaire est légèrement symphysée et la sclérose se prolonge sous forme d'une traînée assez épaisse qui se dirige vers l'extrémité postérieure du lobe occipital. En avant la sclérose périventriculaire s'étend jusqu'à un plan qui passerait par l'extrémité postérieure des noyaux gris. En bas la sclérose se continue également autour des cornes sphénoïdales à peu près jusqu'à la même distance.

L'épaisseur de cette couche de tissu pathologique est variable ; elle atteint en général un demi-centimètre. La limite externe est irrégulière, sinueuse, dessinant de petits prolongements angulaires qui s'insinuent dans la substance blanche avoisinante. Sur les coupes on rencontre parfois de petites plaques de sclérose arrondies qui paraissent être situées en pleine substance blanche et indépendantes du ventricule. En sériant les coupes à ces endroits on s'aperçoit souvent que ces petites plaques se rejoignent à la couche périventriculaire et qu'elles n'en sont qu'une dépendance.

La membrane épendymaire elle-même, qui recouvre la couche de sclérose, paraît par endroits comme détachée, ayant perdu son adhérence avec le tissu sous-jacent. Elle est déprimée, irrégulière, rugueuse par endroits.

En dehors du ventricule il existe quelques petites plaques, notamment au-dessous du noyau lenticulaire, correspondant à peu près à la partie médiane.

Hémisphère droit. — Là encore la lésion la plus importante est la sclérose périventriculaire du ventricule latéral. Toute la corne occipitale est englobée dans une coiffe de sclérose et cette sclérose est plus accentuée même que pour l'hémisphère gauche. Elle a une épaisseur qui dépasse en général un demi-centimètre. L'étendue en est aussi plus considérable, la sclérose s'avance jusque dans la corne frontale, sans aller cependant jusqu'à son extrémité antérieure. Du reste, à partir du plan médian frontal, elle diminue très rapidement et n'est plus représentée que par une marge très mince. Dans le prolongement sphénoïdal, il n'y a pas de sclérose périépendymaire apparente (Pl. LXIX).

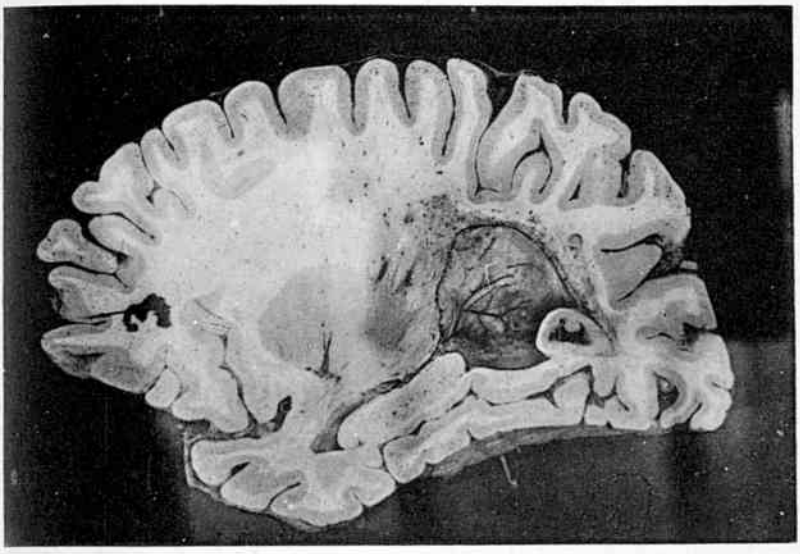
Dans son ensemble cette sclérose périventriculaire est gris blanchâtre et résistante, c'est une sclérose dense.

On voit par endroits, généralement à la limite de la plaque de sclérose proprement dite, de petites plaques qui paraissent répondre, macroscopiquement, à un tissu différent. Elles sont arrondies et à bords bien limités, elles apparaissent plus grises, plus spongieuses, imprégnées par le liquide et légèrement déprimées par rapport à la surface de la coupe avoisinante. Nous verrons qu'au point de vue histologique ces petites plaques doivent aussi être différentiées de la sclérose périventriculaire dans son ensemble.

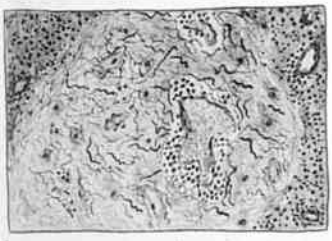
En dehors des régions périventriculaires, il existe plusieurs plaques de sclérose, à distance, en plein tissu cérébral. Notamment on en trouve deux, assez petites (1 centimètre de diamètre environ), dans le lobe occipital, et quatre, très petites, du volume d'un grain de blé, dans le lobe frontal. Ces petites plaques siègent toutes dans la substance blanche.

Cervelet. Protubérance. — On ne trouve aucune altération macroscopique.

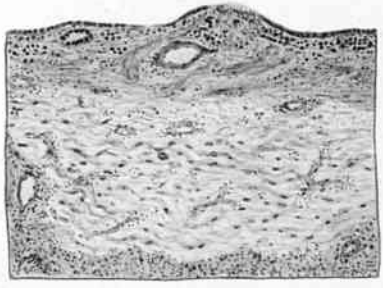
Moelle. — Elle est petite, rétractée. Sur les coupes macroscopiques on peut reconnaître de nombreuses plaques de sclérose.



1



2



3

LÉSIONS ÉPENDYMAIREES ET SOUS-ÉPENDYMAIRES DANS LA SCLÉROSE EN PLAQUES.

(Pierre Merle et C. Pastine).

1. Aspect microscopique de la sclérose périventriculaire formant une coiffe qui entoure la corne occipitale. (Hémisphère droit. Il en était à peu près de même pour l'hémisphère gauche).

2. **Petite plaque de sclérose à distance du ventricule.** (Méthode de Lhermitte et Guccione). La sclérose est lâche dans son ensemble. Les fibrilles très enchevêtrées sont inégales comme épaisseur. La nature inflammatoire du processus est indiquée par l'infiltration cellulaire des grains périvasculaires.

3. **Sclérose périventriculaire.** L'aspect diffère nettement de celui de la fig. 2. La sclérose est dense, formée de fibrilles parallèles et tassées. Il existe des lésions superficielles d'épendymite à ébauche de granulations, infiltration de cellules sous épendymaires, proliférations de l'épithélium en pseudo-glandes. Densité de la névroglie immédiatement sous-épendymaire. Les rapports sont manifestes entre la sclérose périventriculaire et les lésions superficielles.

Examen histologique. — Cerveau. — *Plaques à distance du ventricule.* — Le plus souvent ces plaques sont constituées de la façon suivante :

Tout d'abord elles sont orientées autour d'un vaisseau, et d'un vaisseau malade. Les altérations vasculaires sont surtout caractérisées par de l'infiltration cellulaire de la gaine dilatée. Ces cellules sont presque exclusivement des lymphocytes. Parfois on rencontre quelques rares plasmazellen. Les cellules conjonctives de la paroi et de la gaine vasculaires sont fréquemment tuméfiées et altérées.

Un second point est la richesse des plaques en petits vaisseaux et en néovaisseaux. Ces capillaires sont dilatés et gorgés de sang. La plupart ont une paroi très mince, souvent à peine visible.

En ce qui concerne leur structure proprement dite, quand on examine les coupes colorées à l'hématéine-éosine, on voit que le tissu est riche en grosses cellules névrogliques, à noyau rond et clair, ayant parfois un corps cellulaire bien limité, situées au point de croisement de fibrilles névrogliques : ce sont des cellules du type cellules araignées. Il n'existe, dans la plaque même, que très peu de petites cellules à noyau rond et foncé : lymphocytes ou petites cellules névrogliques.

Un côté particulièrement intéressant est l'étude des fibrilles névrogliques qui peuvent être examinées, d'une façon précises, par la méthode de Lhermitte. Grâce à cette coloration on constate la présence d'une trame névroglique à la fois lâche et très enchevêtrée. Elle est constituée par un chevelu de fibrilles emmêlées et croisées dans tous les sens. Le volume de ces fibrilles est très inégal, les unes sont très fines, d'autres beaucoup plus grosses, tortueuses, serpentines tranchant sur les mailles de fibrilles plus fines qui forment le fond de la préparation (Pl. LXIX).

Beaucoup de ces fibrilles se condensent autour des vaisseaux et se terminent dans leurs parois. Il existe par endroits quelques cellules mûriformes.

Parmi les plaques à distance, en pleine substance blanche, il en est quelques-unes qui, au lieu d'être formées par un tissu névroglique lâche, faisant trou au milieu de la substance cérébrale avoisinante, sont formées par des fibrilles denses et serrées autour d'un vaisseau et se détachent au contraire en plus foncé sur les coupes.

Plaques périventriculaires.— Par l'examen macroscopique simple des coupes pratiquées au voisinage du ventricule, on constate qu'il paraît exister plusieurs variétés de plaques de sclérose. Les unes sont bien au voisinage du ventricule, mais n'ont avec lui que des rapports peu étendus. Elles ne sont reliées à la surface épendymaire que par une sorte de pédicule. Ces plaques ont généralement la même structure que les plaques à distance que nous venons de décrire.

Nous voulons insister surtout sur l'autre type de plaques périventriculaires, les plus fréquentes, celles qui constituent, la majeure partie de la sclérose périventriculaire. Celles-ci sont en rapport direct avec la membrane de revêtement, sur de larges surfaces ; elles s'enfoncent ensuite dans la substance cérébrale dont elles sont séparées par une ligne sinueuse, irrégulière, mais très nettement dessinée.

Comme structure histologique, elles sont formées de bandes fibrillaires épaisses, stratifiées parallèlement les unes aux autres, rectilignes ou légèrement sinueuses. Les noyaux névrogliques au milieu de ces fibres apparaissent ovoïdes, allongés dans le même sens que les fibres. Il existe dans ces plaques moins de capillaires que dans les plaques de sclérose lâche à fibrilles enchevêtrées qui se montrent à distance du ventricule, mais on en rencontre cependant encore un assez grand nombre. Les vaisseaux, plus volumineux, présentent également une moindre infiltration cellulaire de leurs gaines, mais en revanche les parois en sont fréquemment épaissies et en voie de dégénérescence, le tissu conjonctif ayant l'aspect homogène et hyalin.

Au-dessus de la plaque de sclérose, l'épithélium épendymaire et la région immédiatement sous-jacente sont très nettement altérés. En plusieurs points il existe des granulations appartenant au type des épendymites granuleuses de Brunner caractérisées par des éminences dues à la prolifération névroglique et multiplication de cellules névrogliques à gros noyaux. Par endroits se sont produites des proliférations épithélioïdes s'enfonçant vers la profondeur pour constituer des pseudo-glandes.

Immédiatement au-dessous de l'épithélium, les fibres névrogliques sont particulièrement tassées et denses, parsemées d'assez nombreuses cellules dont le noyau est du même type que ceux de l'épithélium.

Il y a, en ces points, continuité manifeste d'un processus pathologique qui s'est étendu en surface et a gagné progressivement en profondeur depuis l'épithélium jusqu'aux limites de la plaque de sclérose dont les contours sont, comme nous l'avons dit, nettement tranchées sous forme d'une ligne irrégulière.

Lésions épendymaires à distance des plaques de sclérose périventriculaires. — Elles sont peu accentuées. Cependant, en plusieurs points, on note que l'épithélium présente plusieurs assises cellulaires superposées. Dans la zone sous-épendymaire immédiate il y a parfois multiplication de grosses cellules névrogliques indiquant un léger processus réactionnel.

Altérations de la substance cérébrale entourant les plaques de sclérose. — Nous avons vu que les limites étaient nettes autour des plaques. Elles le sont d'autant plus que la substance cérébrale, à ce niveau est dense et fortement colorée ; de plus le tissu cérébral est infiltré à ce niveau de très nombreuses cellules à noyau ronds et sombres, tassées les unes contre les autres. Cette multiplication cellulaire indique un processus de réaction à la périphérie des plaques. Les vaisseaux sont en ces points dilatés, gorgés de sang et présentent presque tous de l'infiltration cellulaire de leurs gaines.

Méthodes de Weigert et Weigert-Pal. — Elles montrent, comme cela est classique, la démyélinisation complète des plaques de sclérose. Il existe parfois, sur les bords, une zone intermédiaire où il n'existe que quelques rares fibres à myéline disséminées et fragmentées. Les tubes myéliniques pâlissent et disparaissent après fragmentation par altération en quelque sorte progressive. On ne rencontre que très rarement des fibres boursouflées, tuméfiées et

globuleuses, comme il est fréquent d'en voir par exemple au cours des ramollissements par thrombose artérielle.

Méthode de Bielchowski. — Elle montre des cylindraxes en nombre à peu près identique dans les plaques de sclérose et dans le tissu normal. Dans les plaques périventriculaires les cylindraxes parallèles à la surface épendymaire arrivent presque jusqu'à l'épithélium. Certains sont moniliformes, beaucoup extrêmement minces. Ils ont, par endroits, l'aspect de filaments tendant à se dédoubler longitudinalement. Dans les plaques périvasculaires situées en pleine substance cérébrale, le réseau des cylindraxes est tout à fait identique à celui des régions voisines non démyélinisées. La différence d'aspect est seulement due à cette absence de myéline qui rend le tissu moins dense, dégage les cylindraxes et permet de les suivre et de les distinguer sur une plus longue étendue.

Recherche des corps granuleux. — Il en existe très peu dans les plaques de sclérose cérébrale. Autour des plaques périventriculaires, on en voit quelques-uns à la marge du tissu myélinisé : ils présentent de petits noyaux denses et paraissent être vraisemblablement d'origine et de nature névroglique. Dans des plaques à distance on note souvent leur absence complète. Dans une plaque du lobe occipital, constituée par de fines fibrilles névrogliques tortueuses et emmêlées il a été cependant possible d'en reconnaître un assez grand nombre. (La recherche des corps granuleux a été faite pour les plaques cérébrales à l'aide du soudan sur des coupes à congélation).

Aqueduc de Sylvius. — Il existe sur les parois de l'aqueduc de Sylvius quelques altérations épendymaires superficielles, d'ailleurs assez peu accentuées. Elles sont marquées par des proliférations cellulaires s'avançant vers la lumière sous forme de petites saillies ou s'enfonçant vers la profondeur sous forme de pseudo-glandes. La réaction névroglique sous-jacente est peu intense.

Moelle. — Il existe de très nombreuses plaques de sclérose à tous les étages. Certaines, à la région cervicale et à la région dorsale en particulier sont très étendues et occupent presque toute la surface des coupes. A la région lombaire et à la région sacrée, elles sont moins étendues et occupent surtout les cordons postérieurs.

Sur toutes les coupes le canal épendymaire s'est montré oblitéré.

La démyélinisation est complète.

Le tissu de sclérose est remarquable par la quantité de petits capillaires à parois sclérosés qu'on y rencontre et l'aspect n'est pas sans analogie avec certaines myélites chroniques.

La recherche des corps granuleux par la méthode de Marchi a montré qu'il en existait, en certains points, un nombre considérable autour des vaisseaux. Certaines plaques vraisemblablement jeunes, étant donné les caractères de la sclérose relativement peu dense, sont complètement bourrées de volumineux corps granuleux. Dans les plaques plus étendues, constituées par du tissu scléreux plus épais et parcourues par des capillaires sclérosés, il n'existe qu'un nombre plus restreint de ces corps granuleux disséminés à la périphérie des plaques.

*
* *

Chez ce malade, atteint de sclérose en plaques, classique au point de vue clinique, existait une dissémination médullaire des plaques de sclérose. Les plaques cérébrales étaient en petit nombre comparativement, les lésions péri-ventriculaires constituaient le fait dominant.

Dans un cas de Touche (1), il existait, avec la sclérose périventriculaire, des lésions du centre ovale et des plaques des noyaux gris centraux. C'est à ces dernières lésions que l'auteur attribuait la production du rire spasmodique existant chez sa malade. Dans notre cas, il n'existe rien de semblable et il paraît bien difficile de savoir quelle part peut prendre la sclérose périventriculaire dans la constitution du syndrome clinique.

*
* *

Au point de vue anatomo-pathologique, le fait intéressant est la localisation périventriculaire des plaques de sclérose. Cette localisation a été notée par d'assez nombreux auteurs (Borst, Westphal, Touche) et cette notion est enregistrée dans les traités classiques (Cornil et Ranvier, *Traité d'histologie pathologique*, 1907, p. 255).

On a signalé aussi la distension des ventricules au cours de la sclérose en plaques (Schüle, Jolly, Greiff). Certains ont vu dans cette distension le fait d'une hydrocéphalie passive, *ex vacuo*, commandée par la rétraction du tissu cérébral dans son ensemble (Valentiner) (1).

Les choses ne sont peut-être pas aussi faciles à interpréter. Plusieurs observations signalent que les ventricules, en même temps qu'ils sont dilatés, présentent des granulations sur leurs parois. Cette épendymite granuleuse est peut-être l'indice que l'hydrocéphalie a pu résulter d'un état inflammatoire chronique, cause commune des plaques de sclérose et de l'épendymite.

Müller (2) signale comme lieu d'élection pour les plaques de sclérose la région péri-épendymaire de l'aqueduc de Sylvius.

En examinant plusieurs cas de sclérose en plaques de la collection de M. Pierre Marie, nous avons pu noter deux fois la présence de granulations d'épendymite de Brünner sur les parois épendymaires, soit des ventricules latéraux, soit de l'aqueduc de Sylvius. Ces faits peuvent être l'indication que ces parois épendymaires sont parfois irritées au cours de

(1) Touche, Société de Neurologie, 4 juillet 1901.

(1) Valentiner, *Ueb. die Sklerose des Geh. u. Rückenmarks*. Deutsche Klinik, 1856, n° 14.

(2) Müller, *Die multiple Sklerose des Gehirns u. Rückenmarks*, 1904.

la sclérose en plaques et cette atteinte se produit vraisemblablement par l'intermédiaire du liquide céphalo-rachidien.

Lhermitte et Guccione (1) ont récemment étudié un cas de sclérose multiple avec localisation périventriculaire de plaques d'étendue assez considérable.

L'intégrité de l'épithélium au-dessus des plaques de sclérose ne leur a pas permis d'admettre que « l'agent irritant a pénétré dans le cerveau par la voie ventriculaire ». Les lésions vasculaires très marquées au contraire leur ont fait penser que la localisation péri-ventriculaire était due à la richesse vasculaire de la région. Dans leur cas existait, en outre, autour de l'aqueduc de Sylvius des altérations épendymaires, formations pseudo-glandulaires en particulier, avec réaction névroglique très marquée indiquant « que ce n'est point par la voie sanguine que l'agent irritant a été amené là, mais par celle du liquide céphalo-rachidien ». Ces auteurs admettent donc en principe que le liquide céphalo-rachidien puisse être le véhicule de l'agent irritant dans la sclérose en plaques. C'est cette opinion que l'un de nous a soutenue avec M. Delamare dans plusieurs mémoires (En particulier : *Épendymites aiguës et subaiguës*, Soc. de Neurologie, 14 février 1910).

L'interprétation qui attribue la localisation périventriculaire à la richesse vasculaire de cette région a été surtout soutenue par Borst (2).

L'altération des vaisseaux, l'infiltration cellulaire de leur gaine, joue certainement un rôle important dans la genèse des lésions. Ce n'est cependant pas, à notre sens, un argument sans réplique, ni même valable contre l'origine ventriculaire du processus. En effet, les altérations vasculaires et en particulier la gainite périveineuse sont une des caractéristiques des lésions d'épendymite en général. On les rencontre à un degré très marqué dans des cas d'épendymite aiguë ou subaiguë où l'infection et les phénomènes inflammatoires se sont développés à l'intérieur des ventricules. Il semble que les capillaires veineux, constituant la voie de retour de la circulation périventriculaire, participent de très bonne heure aux processus inflammatoires qui atteignent les ventricules. Ce point, que l'un de nous a développé dans sa thèse sur « les Ependymites cérébrales », avait déjà été noté par certains auteurs : Naushalter et Thiry, Alamelle.

Une expérience que nous avons pu réaliser chez le chien est du reste tout à fait démonstrative à cet égard. Quand on injecte du carmin dans les

(1) Lhermitte et Guccione, *Quelques symptômes et lésions rares dans la sclérose en plaques*. Encéphale, mars 1910.

(2) Borst, *Z. Path. Anat. u. Pathogenese der multiplen Sklerose*. Zieglers Beitrage, Bd. XXI, 1897, p. 308.

ventricules latéraux et qu'on pratique des coupes dans les parois quelque temps après (10 jours dans notre cas), on constate que le carmin s'est amassé en presque totalité dans la zone sous-épendymaire et particulièrement dans la gaine des vaisseaux, dans les gaines périveineuses. Il est donc logique de penser que les processus infectieux ou toxiques suivent le même chemin et les lésions vasculaires et périvasculaires peuvent et même doivent exister autour des ventricules qui sont le siège d'une inflammation ou qui contiennent, véhiculés par le liquide céphalo-rachidien, les agents toxiques ou irritants.

Chez notre malade nous avons constaté deux sortes de plaques de sclérose au point de vue de la structure, qu'il nous paraît intéressant de différencier.

Les unes nettement périvasculaires, entourant un vaisseau dont la gaine est infiltrée de cellules rondes, sont constituées par des fibrilles névrogliques enchevêtrées en un lacis très embrouillé où l'on distingue de très fines fibrilles, et d'autres plus volumineuses, tortueuses et serpentines qui tranchent sur le fond de la préparation, convergeant souvent vers les parois d'un vaisseau. C'est là le type des petites plaques à distance du ventricule (Pl. LXIX).

Dans les plaques périventriculaires au contraire, l'aspect le plus fréquemment observé est une sclérose névroglique à longues fibrilles parallèles à la paroi ventriculaire, tassées les unes contre les autres, rectilignes ou légèrement sinueuses. Les noyaux qu'on y rencontre sont ovoïdes, allongés dans le même sens que les fibres elles-mêmes. Cette sclérose paraît plus compacte, plus dense que pour les plaques éloignées, comme si cela résultait d'un processus un peu différent, probablement plus lent et plus continu. Du reste, au-dessus de la plaque périventriculaire, on trouve des lésions manifestes d'épendymite chronique : granulations, végétations de l'épithélium en pseudo-glandes s'enfonçant vers la profondeur, réactions cellulaires et névrogliques dans la zone immédiatement sous-jacente à l'épithélium.

Du reste, au pourtour du ventricule, les deux genres de lésions peuvent s'observer et beaucoup de points de cette sclérose périventriculaire montrent un mélange des deux processus, l'un périventriculaire proprement dit en rapport avec les altérations superficielles et l'épendymite chronique, l'autre périvasculaire, siégeant plus profondément, la localisation dépendant de la situation des vaisseaux.

Les autres caractères fournis sur les diverses méthodes histologiques n'indiquent que des points de détail. Un côté intéressant est l'abondance des corps granuleux dans beaucoup de plaques médullaires et les carac-

tères du tissu de sclérose riche en capillaires sclérosés comme dans certaines myélites chroniques.

*
* *

En résumé, des cas tels que celui que nous rapportons semblent indiquer qu'au cours de la sclérose en plaques, il peut se produire une irritation des parois ventriculaires aboutissant à des lésions d'épendymite et que ces lésions se propageant vers la profondeur sont capables de donner lieu à de la sclérose périventriculaire.

La sclérose en plaques est souvent une affection inflammatoire comme l'ont montré les travaux de Pierre Marie, de Rilbert, Lejonne et Lhermitte et d'autres auteurs.

La dissémination de l'agent causal par la voie vasculaire est sans doute la plus importante, mais à côté d'elle il faut attribuer un rôle important au liquide céphalo-rachidien comme en témoignent les lésions des parois épendymaires qui font l'objet de ce travail.

L'AORTITE MOYENNE GOMMEUSE OU MÉSAORTITE GOMMEUSE

PAR

Ch. LADAME,

Privat-docent à l'Université de Genève,
Médecin adjoint à l'asile clinique de Bel-Air (Genève).

C'est à propos des recherches sur l'étiologie des anévrysmes de l'aorte que l'on découvrit les lésions syphilitiques microscopiques dont la tunique médiane de ce vaisseau est parfois le siège.

L'aortite moyenne gommeuse ou mésaortite gommeuse est encore loin d'être une donnée classique, admise par tout le monde. Il paraît bien certain cependant que les altérations décrites relèvent de la syphilis. Des études approfondies, des démonstrations microscopiques et des arguments décisifs ont été publiés, qui ne manqueront pas de rallier tôt ou tard les opinions encore hésitantes.

La connaissance de ces altérations anatomo-histologiques de l'aorte, dues à la luès, a une grande portée pratique. Il sera désormais possible d'être plus affirmatif lorsque l'on aura des raisons d'admettre que la syphilis est le facteur étiologique, non seulement de certaines maladies nerveuses, mais aussi de quelques affections mentales déterminées.

La démonstration du caractère spécifique de ces lésions, déjà importante pour la pathologie générale, est capitale pour la neurologie et la psychiatrie. Nous avons en effet, dans le domaine des maladies de l'Encéphale, tout un groupe d'affections, les affections parasyphilitiques, dont l'étiologie syphilitique est aussi probable que souvent contestée, car, jusqu'ici, l'infection luétique ne pouvait être prouvée d'une façon satisfaisante.

Aussi ne saurait-on trop apprécier une altération anatomique facile à constater, et qui est une preuve positive d'une affection syphilitique antérieure.

Les recherches récentes, pratiquées avec la méthode de Wassermann et Plaut n'enlèvent rien à ces conclusions, qu'elles viennent au contraire, confirmer pleinement dans les cas où le Wassermann peut être appliqué, ce qui malheureusement n'est pas encore de pratique courante.

Ces constatations microscopiques conservent par contre toute leur va-

leur dans les nombreux cas où l'examen par le Wassermann-Plaut ne peut être mis en œuvre.

Les partisans convaincus de l'origine luétique des affections parasyphilitiques du système nerveux, de la paralysie générale en particulier, ne sauraient que se réjouir d'avoir enfin le moyen de faire la preuve anatomique certaine d'une infection spécifique antérieure.

Toutefois, il va sans dire que cette preuve ne se rencontrera pas chez chaque paralytique général, les altérations luétiques ne se présentant pas dans tous les cas avec une allure aussi typique.

*
* *

L'étude qui suit est basée sur l'examen anatomo-histologique d'aortes provenant de quelques paralytiques généraux, d'un cas de syphilis célébrale diffuse et de deux cas d'anévrysmes de l'aorte que j'eus l'occasion de suivre cliniquement.

Je me bornerai à une simple esquisse des particularités cliniques de ces cas et je ferai une étude d'ensemble des lésions microscopiques en les groupant selon leurs caractéristiques anatomiques.

On trouvera dans la thèse inaugurale de P. Beck (de Wallenstadt) un historique et une bonne monographie de ce sujet. Cette étude est devenue classique depuis que Kaufmann l'a utilisée comme base de la description qu'il donne de *l'aortite moyenne gommeuse*, dans son manuel *d'Anatomie pathologique spéciale*.

*
* *

Pour juger sainement des altérations particulières dont il est ici question, il est tout aussi indispensable dans ces cas que dans les autres maladies de tenir compte de l'ensemble des renseignements obtenus sur le malade, tant au point de vue clinique qu'au point de vue des données de l'autopsie.

On pourrait faire fausse route, en effet, en posant des conclusions uniquement basées sur quelques coupes microscopiques provenant d'aortes altérées.

Les petites gommules dont je vais parler ressemblent à s'y méprendre à des tubercules. Aucun caractère histologique spécial ne permet de distinguer les deux productions l'une de l'autre.

Ainsi que le démontre amplement Kaufmann, ce n'est qu'à l'aide des commémoratifs complets, c'est-à-dire des données étiologiques, cliniques et anatomiques, que l'on parvient à formuler un diagnostic différentiel sûr et certain entre ces deux ordres d'altérations.

Ceci n'est cependant pas pour nous jeter dans l'embarras, car bien peu parmi les paralytiques généraux sont en même temps des tuberculeux. Encore faudrait-il que cette dernière lésion soit localisée dans les parois de l'aorte, ce qui est excessivement rare. Nous ne parlons pas de la tuberculose primitive de l'aorte, qui est un fait exceptionnel, et qui même avec de la bonne volonté ne peut entrer ici en ligne de compte.

Négligeant cette éventualité, nous pouvons retenir le fait principal, le fait le plus important, à savoir que l'on pourra affirmer l'infection syphilitique lorsque le microscope nous livrera, chez le paralytique général, les altérations aortiques analysées dans cette étude.

OBSERVATIONS CLINIQUES.

1er cas. — Il s'agit d'un homme de 42 ans, ayant toujours joui d'une excellente santé générale. Intellectuel travaillant beaucoup, pas d'excès d'alcool, a eu la syphilis entre 20 et 30 ans. Mort subite dans une attaque ; l'autopsie révèle un gros anévrysme de l'aorte.

Microscopie : Mésaortite gommeuse floride.

2e cas. — Homme de 45 ans, également bonne santé générale. Commerçant actif, pas d'excès d'alcool, mais étant d'un pays où on boit volontiers. Syphilis non connue. Mort subite dans une attaque d'apoplexie ; l'autopsie du thorax, seule autorisée, révèle aussi un anévrysme de la crosse de l'aorte.

Microscopie : Mésaortite gommeuse floride.

3e cas. — Homme de 40 ans, charron, infection syphilitique vers la 20e année.

Durée de la maladie avant l'admission : 1 mois.

Durée de la maladie à l'asile : 2 mois. Il meurt dans un ictus paralytique. Diagnostic clinique et anatomique : *Paralysie générale.*

Ce cas est très intéressant par la richesse considérable des mastzellen, tant dans les parois de l'aorte que dans l'écorce cérébrale et ses vaisseaux.

Microscopie : Mésaortite gommeuse floride.

4e cas. — Femme de 34 ans, ouvrière, hérédité tuberculeuse chargée. Misère physiologique. Syphilis antérieure remontant à quelques années.

La malade fit deux séjours dans un hôpital, fut opérée pour des glandes suppurées au cou, de nature mal déterminée, eut quelques crises épileptiformes. Son état psychique grave nécessita l'internement. L'examen clinique, confirmé par l'examen anatomique, permit de poser le diagnostic de *syphilis cérébrale diffuse.* Les lésions aortiques, comme nous allons le voir, sont un stade intermédiaire entre celles des trois cas précédents et ceux que nous décrirons plus loin.

5e cas. — Femme d'ouvrier, 43 ans, abandonnée par son mari, buveur et noceur. Elle fut malade quelques mois avant l'admission, mourut à l'asile après trois ans de séjour, dans le marasme paralytique. Diagnostic clinique : Paralysie générale.

Elle a une lésion aortique de date encore récente et en pleine activité. Une ulcération fraîche était recouverte par un thrombus.

Microscopie : Mésaortite gommeuse stade intermédiaire.

6e, 7e, 8e et 9e cas. — Il s'agit dans ces quatre cas de paralytiques généraux décédés après une maladie de quatre à cinq ans de durée, type classique. Les lésions aortiques sont complètement évoluées, on a devant les yeux des cicatrices définitives.

Microscopie : Mésaortite gommeuse cicatricielle.

ANATOMIE PATHOLOGIQUE.

Etudions maintenant de plus près les altérations anatomiques présentées par ces différents cas.

Voici d'abord comment *l'aortite moyenne gommeuse* se présente généralement à l'autopsie.

Elle siège le plus ordinairement à l'origine de l'aorte ascendante, sur sa paroi postérieure.

On voit à cet endroit des sortes de plaques à contours irréguliers, donnant l'impression d'une cicatrice. Leur teinte blanc rosé tranche sur les tissus voisins. Ces plaques sont légèrement surélevées ; elles sont accidentées, présentent des enfoncements, des ombilications, qui sont étoilées, gauffrées et donnent à ces altérations cette apparence de cicatrice qui leur est toute spéciale et si caractéristique.

Ces plaques sont rarement le siège de métamorphoses régressives, de calcification. Autre constatation qui aide à les distinguer des plaques athéromateuses.

L'endothélium et l'intima de l'aorte recouvrent ces plaques dans la grande majorité des cas, sans solution de continuité, ce qui contribue à donner aux régions atteintes une coloration particulière, qui tranche sur les tissus voisins.

Cet aspect est, de l'avis de tous les pathologistes, assez caractéristique et permet dans la plupart des cas de poser le diagnostic sans grandes difficultés.

Il n'y a hésitation possible que dans les cas où l'aortite moyenne gommeuse est accompagnée de lésions athéromateuses et dans ceux où les altérations sont peu marquées et très anciennes.

HISTOLOGIE PATHOLOGIQUE.

L'image microscopique de la *mésaortite gommeuse* est multiple. En effet on peut avoir des coupes intéressant des moments très différents de l'évolution de ce processus, dans le même cas ou dans des cas de modalité très diverse.

Tout en précisant bien que chez le même malade on peut rencontrer tous les stades de ce processus pathologique, je veux décrire ici les deux stades principaux, celui dans lequel la gomme est en plein développement et celui dans lequel le tissu de granulation s'est organisé ; on a alors une cicatrice devant les yeux.

Quand on a affaire à des maladies très récentes, aiguës, ou au contraire très anciennes, on rencontre des lésions du début ou des altérations complètement évoluées

Dans tous les autres cas, comme je viens de le dire, nous pouvons observer comme altérations pathologiques tous les stades depuis la gomme la mieux caractérisée jusqu'à la cicatrice terminale.

Sans attacher d'autre importance à ces termes, je décrirai donc :

1° *L'aortite moyenne gommeuse floride* en pleine évolution.

2° *L'aortite moyenne gommeuse cicatricielle* ou évoluée.

(Pl. LXX et LXXI)

1° Aortite moyenne gommeuse floride.

Au faible grossissement. — La paroi du vaisseau est augmentée d'épaisseur, cette tuméfaction atteint parfois le double de l'épaisseur ordinaire de la paroi. On aperçoit, çà et là, des traînées foncées dans l'adventice et des amas bien circonscrits de petits noyaux dans le voisinage des vaisseaux, dans le tissu conjonctif et autour des faisceaux de fibrilles nerveuses (fig. 2).

On observe la même chose dans la tunique médiane avec cette différence que les foyers sont ici plus circonscrits et localisés aux abords des petits vaisseaux.

On peut très bien suivre la marche envahissante de l'inflammation depuis l'adventice jusque dans la média.

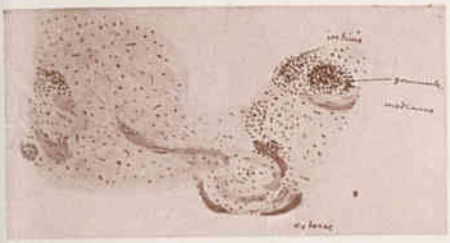
Certaines régions de la tunique moyenne ont moins bien pris la coloration, elles sont pâles et on voit nettement, en rapport avec ces foyers, des artérioles de la tunique externe complètement oblitérées et engainées dans d'abondants petits noyaux foncés (fig. 3 et fig. 4).

La *tunique interne* présente des élévations qui font saillie dans la lumière de l'aorte et des enfoncements irréguliers ; l'endothélium ne paraît pas avoir de solution de continuité (fig. 2).

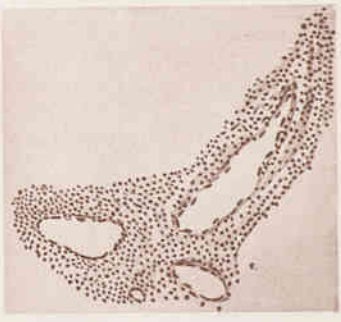
Au fort grossissement. — Les traînées et les amas mentionnés tout à l'heure sont composés de leucocytes, de lymphocytes et de cellules plasmatiques. Ces éléments engainent les vasa-vasorum en formant des couches plus ou moins épaisses. De nombreux vasa sont atteints par l'inflammation, leur paroi est infiltrée, frappée de dégénérescence hyaline ou de processus oblitérants.



1



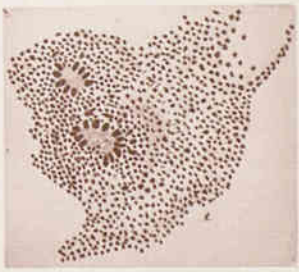
2



3



4

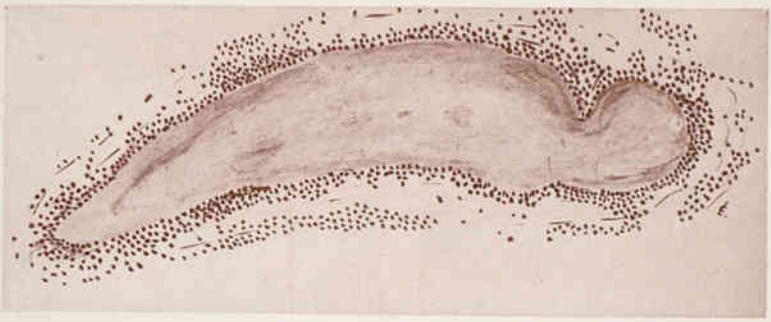


5

AORTITE MOYENNE GOMMEUSE OU MÉSAORTITE GOMMEUSE

(Ch. Ladame).

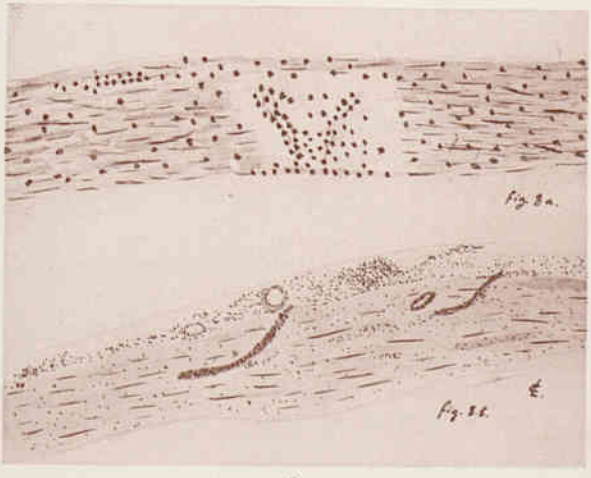
1. Mésaortite gommeuse de l'origine de l'aorte ; cicatrices sur le tissu frais à l'autopsie.
2. Aorte ascendante d'un paralytique général de 40 ans. Infiltration des tuniques, dégénérescence hyaline ; gommes microscopiques.
3. Paralytique général de 40 ans. Artérite oblitérante des vasa-vasorum.
4. Anévrisme de l'aorte, homme de 45 ans. Artérite oblitérante, dégénérescence hyaline.
5. Paralytique général de 45 ans ; gommes dans la paroi de l'aorte ascendante.



6



7



8

AORTITE MOYENNE GOMMEUSE OU MÉSAORTITE GOMMEUSE

(Ch. Ladame).

6. Paralytique général de 45 ans Gomme caséifiée de la paroi de l'aorte médiane.
7. Paralytique général de 40 ans. Rupture et fragmentation de l'élastique, aorte ascendante.
8. Paralytique général de 40 ans. Stade calcifié, évolué ; aorte ascendante.

Les veines sont rarement atteintes par l'inflammation ; elles sont par contre le siège d'une très forte stase, elles sont dilatées et remplies d'hématies et de leucocytes.

Les faisceaux de fibrilles nerveuses de l'adventice sont aussi fréquemment envahis par les leucocytes ; ils présentent une inflammation légère.

La tunique médiane est très épaissie et la tuméfaction progresse du côté de la lumière du vaisseau, repoussant ainsi la tunique intime devant elle.

L'augmentation de l'épaisseur est due à l'œdème et aussi à la production de tissu connectif enflammé qui accompagne les vaisseaux qui ont pénétré dans cette membrane et dont on peut suivre le trajet jusque dans l'adventice.

Ce torrent inflammatoire bouleverse naturellement toute l'ordonnance des couches.

Il se forme des foyers d'infiltration, très riches en leucocytes ; les éléments conjonctifs prolifèrent activement (cellules en bâtonnets) ; il y a aussi des matzellen. C'est là un véritable tissu de granulation.

Çà et là, on observe aussi des amas de cellules épithéloïdes entourées de lymphocytes, elles enveloppent des cellules géantes du type de Langhans ; ce sont de petites gommes. Elles ressemblent à des tubercules (fig. 5).

On rencontre aussi des gommes plus grandes, mais à peine visibles à l'œil nu, ayant les caractères habituels de ces productions.

De nombreux faisceaux de fibrilles conjonctives sont frappés par la dégénérescence hyaline.

Les fibrilles élastiques sont rompues, brisées, dégénérées, englobées dans les masses en prolifération (fig. 7). Celles qui composent l'élastique interne sont de ce fait dissociées et elles laissent ainsi passer la poussée du tissu de granulation qui fait hernie et refoule l'intime à l'intérieur de la lumière du vaisseau.

L'élastique externe est mieux conservée elle est cependant çà et là rompue et livre passage au tissu connectivo-vasculaire enflammé.

L'intime est normale, encore que quelques lymphocytes l'ont envahie et qu'elle est par places œdématiée et qu'elle a une tendance à proliférer dans les zones où l'inflamation est la plus intense.

2° L'AORTITE MOYENNE GOMMEUSE CICATRICIELLE, OU ÉVOLUÉE.

Le processus est évolué et on a sous les yeux le stade terminal de l'inflammation syphilitique du vaisseau.

Le tissu de granulation s'est organisé et a formé des cicatrices que l'on rencontre çà et là disséminées à l'intérieur de la médiane.

Les fibrilles élastiques disparues ne sont pas remplacées, à leur place on a des taches blanches, non colorées, composées par du tissu cicatriciel (fig. 8).

Çà et là il y a des semis de foyers leucocytaires, le plus souvent le long ou au pourtour des vaisseaux oblitérés. Quelques fusées leucocytaires s'observent aussi entre les faisceaux connectifs et le long des gaines vasculaires.

Le tissu est parfois plus coloré, il est plus tassé et ses éléments plus jeunes ont mieux élu les colorants (fig. 8, *b*).

Nombreux sont les vasa-vasorum oblitérés et frappés par la dégénérescence hyaline.

En rapport direct avec ces artérioles oblitérées, on rencontre dans la média des territoires nécrosés, non colorés (fig. 8, *a*).

L'hypertrophie des parois vasculaires signalée dans le stade précédent s'est considérablement amendée, mais il n'en reste pas moins quelque chose. La cicatrisation de nombreux petits foyers produit une rétraction plus ou moins marquée de ces régions. Les parois qui les recouvrent, l'intime en particulier, suivent les dépressions et c'est là la raison d'être des enfoncements, des ombilications dont j'ai parlé dans la description microscopique de l'aortite gommeuse.

*
* *

En résumé :

Nous avons d'abord une inflammation productive plus ou moins intense du tissu connectivo-vasculaire des tuniques médiane et adventice.

Puis la formation de gommes, le plus souvent microscopiques avec cellules géantes. Les vaisseaux sont le siège d'inflammation oblitérante de l'aorte.

Enfin l'évolution du processus se poursuit, on a d'une part de véritables granulomes qui s'organisent et donnent naissance à des cicatrices minuscules qui rétractent les parois du vaisseau ; et d'autre part des gommes typiques.

Cette forme d'aortite se complique rarement de lésions régressives, athéromateuses.

*
* *

Les diverses lésions de l'aortite moyenne gommeuse se rencontrent donc aussi dans l'aorte des paralytiques généraux. Elles ont par là même une portée pratique considérable.

Il va sans dire qu'elles ne sont pas constamment aussi typiques que celles dont je viens de donner la description à propos de la forme floride. Mais comme il n'y a pas longtemps que l'attention est attirée sur ce sujet,

cette appréciation ne peut être plus précise. La plupart des paralytiques généraux ont eu leur infection quelques dix ou vingt ans avant que la psychose n'éclate. On comprend aisément que si on est appelé à rencontrer des altérations dans l'aorte, ce sera bien plutôt la forme cicatricielle évoluée que l'on observe dans ce vaisseau chez les paralytiques généraux.

C'est précisément ce que j'ai constaté chez la majorité des malades dont j'ai pu examiner l'aorte.

Un seul cas, le troisième, qu'on pourrait appeler paralysie générale foudroyante, puisque l'affection n'a eu qu'une durée totale de trois mois depuis le début de la maladie jusqu'à la mort subite dans un ictus paralytique, nous permet d'observer dans l'aorte des processus pathologiques en pleine activité, soit des gommules dans la paroi de ce vaisseau. Mais à côté de ces lésions on rencontre aussi des cicatrices dans l'aorte, séquelles de lésions complètement évoluées. Ce cas est des plus précieux, car il peut servir de transition et de modèle pour faciliter la compréhension des stades divers par lesquels l'aortite gommeuse moyenne passe avant d'atteindre la cicatrice définitive.

Le cas de syphilis cérébrale diffuse relaté présentait des lésions aortiques plus avancées encore dans la voie de l'organisation cicatricielle. C'est cependant un cas intermédiaire aux formes florides et cicatricielles. On constate çà et là des foyers inflammatoires encore en pleine activité dans les parois de l'aorte, foyers ayant tous les caractères des gommules figurées plus haut, mais où les cellules géantes font défaut.

Il n'existe pas de données en chiffres qui puissent, même d'une façon approximative, nous fournir des indications sur la fréquence des altérations aortiques chez les paralytiques généraux.

Straub (1899), qui s'est particulièrement occupé de la question, n'établit pas de statistique, mais il arrive à la conclusion formelle que les lésions aortiques se rencontrent uniquement chez les individus ayant eu la syphilis.

Sans qu'il me soit possible d'avancer des chiffres, mon expérience personnelle me permet de dire que ces lésions spécifiques de l'origine de l'aorte se rencontrent plus souvent qu'on ne le pense habituellement chez les paralytiques généraux. La moitié, si ce n'est pas les deux tiers, de ces malades sont porteurs d'altérations plus ou moins évoluées.

On en méconnaît la plupart du temps la valeur réelle et on les porte au compte de l'athérome.

J'ai déjà dit plus haut que l'athéromatose est exceptionnelle dans ces cas-là.

Un examen microscopique attentif de ces lésions, même évoluées, mettra facilement sur la voie de leur véritable nature.

CONTRIBUTION A L'ANATOMIE ET A LA PATHOGÉNIE DE LA SOI-DISANT AGÉNÉSIE DU CORPS CALLEUX.

(*Suite et fin.*)

PAR

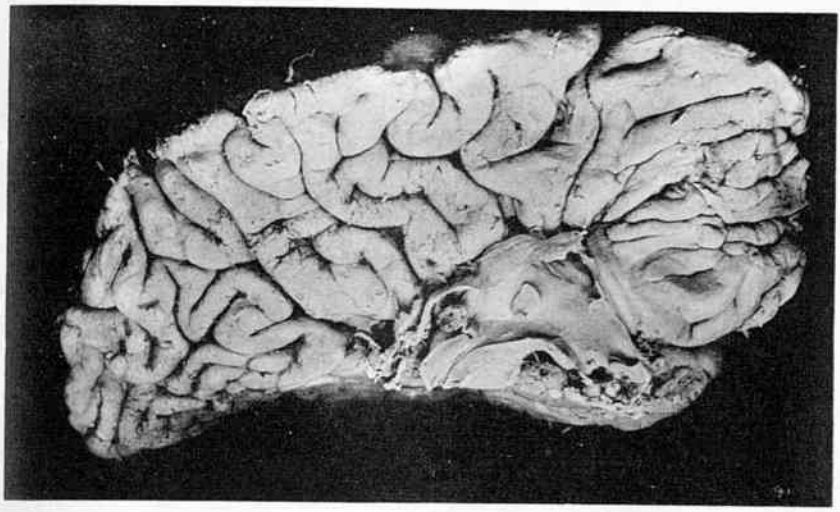
LASALE ARCHAMBAULT,

Chargé du cours de Neurologie à la Faculté de médecine d'Albany (New-York).

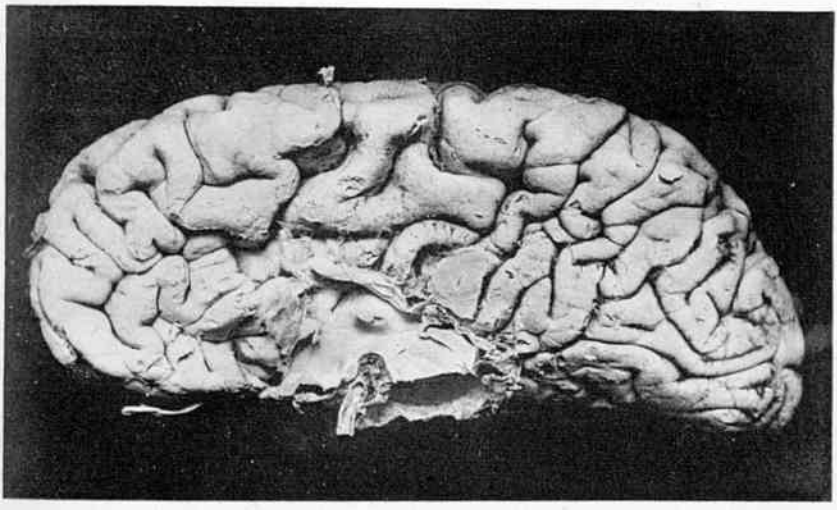
Nous passons maintenant à l'étude détaillée d'un cas d'agénésie du corps calleux que notre maître, M. le Professeur Pierre Marie, a eu l'extrême obligeance de nous confier. Il s'agit d'une absence totale de la commissure calleuse proprement dite. Nous croyons pouvoir démontrer cependant que le système calleux est nettement différencié dans son trajet intrahémisphérique des deux côtés.

Description macroscopique.— Il existe en premier lieu une différence notable entre le volume de l'un et de l'autre hémisphère, le droit étant de beaucoup plus long et plus large que le gauche.

Hémisphère droit (Pl. LXXII-B).— Ce qui retient d'abord l'attention, c'est qu'on ne retrouve pas au niveau de la face médiane, la moindre trace du corps calleux. Son emplacement est cependant indiqué par une membrane délicate qui débute à la base près des tubercules quadrijumeaux et qui, poursuivant le même trajet curviligne que la commissure calleuse normale, passe en avant de la commissure antérieure pour se continuer avec la lame terminale. D'une façon générale, les circonvolutions de la face médiane sont assez régulièrement conformées. On note toutefois un léger degré de microgyrie dans la région fronto-pariétale. Le cunéus est inégalement divisé en deux par un sillon vertical profond qui descend du bord supérieur de l'hémisphère pour se recourber ensuite en arrière vers le pôle occipital. Dans notre cas, comme dans tant d'autres, la première circonvolution limbique n'est pas reconnaissable d'après les schémas classiques ; elle est représentée par une circonvolution extrêmement irrégulière et traversée par sept ou huit sillons divergents qui rayonnent de bas en haut vers le bord supérieur de l'hémisphère. La partie antérieure de cette circonvolution atypique est notablement déprimée au-des-



A



B

LA SOI-DISANT AGÉNÉSIE DU CORPS CALLEUX

(Lasalle-Archambault).

Masson & Cie, Editeurs

Photocopie Bertrand, Paris

sous de la surface. La circonvolution de l'hippocampe est bien développée et s'unit en arrière au lobule lingual ; elle est séparée des autres circonvolutions médianes par l'extension antérieure exagérée de la scissure calcarine, laquelle atteint presque le niveau des tubercules quadrijumeaux. La commissure antérieure, la commissure molle, la commissure postérieure et la glande pinéale sont toutes normalement conformées. Il en est de même des parties qui forment le plancher du troisième ventricule. Au fond de ce ventricule qui est légèrement dilaté, on aperçoit le plexus choroïdien près du trou de Monro. La cloison transparente et la lyre manquent totalement. Le pilier antérieur du trigone, présent en réalité, n'est pas décelable à l'examen macroscopique.

La convexité de l'hémisphère droit ne présente rien d'anormal, sauf quelques légères anomalies dans le trajet des sillons du lobe pariétal et du lobe occipital. La branche verticale ascendante de la scissure interpariétale se continue jusqu'au bord supérieur de l'hémisphère, délimitant ainsi en arrière sur toute sa longueur, la circonvolution pariétale ascendante. Le rameau horizontal postérieur de cette même scissure manque complètement. Le gyrus supramarginalis est uni à la circonvolution pariétale supérieure par un large pli de passsage. Le lobe occipital présente dans sa totalité un aspect légèrement microgyrique et les deuxième et troisième circonvolutions occipitales sont l'une et l'autre subdivisées en trois parties par de courts sillons superficiels. Le pli courbe est traversé d'avant en arrière par un sillon horizontal assez profond.

Hémisphère gauche (Pl. LXXII-A). — La particularité la plus saillante de cet hémisphère est la petitesse du lobe frontal dont le volume est réduit au moins de deux tiers. Ce lobe est le siège d'une microgyrie si accentuée aussi bien au niveau de sa face externe qu'au niveau de sa face interne, que la topographie de ses circonvolutions est indéterminable. Le pied de la première circonvolution frontale cependant est assez bien conformé. A l'endroit qui correspond à la jonction de la troisième frontale et de la frontale ascendante, il existe une zone déprimée irrégulièrement circulaire, ayant à peu près les dimensions d'une pièce de deux francs et dont l'aspect est nettement cicatriciel. La pie-mère qui recouvre cette région est tendue, adhérente et très épaissie. La face orbitaire du lobe frontal est relativement normale, bien que la circonvolution droite ne soit pas délimitable en raison de l'absence du sillon et du bulbe olfactifs. Au niveau de la face interne du lobe frontal, les circonvolutions minuscules affectent une disposition beaucoup plus régulière et forment une série de lobules cylindriques superposés, dirigés d'avant en arrière et séparés les uns des autres par des sillons très superficiels.

A part la très grande anomalie du lobe frontal, la convexité de l'hémi-

sphère gauche présente encore un bon nombre de particularités intéressantes. Bien que les circonvolutions centrales ascendantes soient bien développées, le sillon de Rolando paraît de beaucoup plus large qu'à l'état normal, ce qui donne à cette région l'aspect de l'atrophie corticale sénile. La circonvolution pariétale ascendante est irrégulièrement subdivisée par plusieurs sillons obliques superficiels. Le gyrus supramarginalis n'entoure pas complètement l'extrémité postérieure de la scissure de Sylvius. Comme dans l'hémisphère droit, le pli courbe est traversé d'avant en arrière par un sillon horizontal très profond. La scissure pariéto-occipitale externe, au lieu de se terminer brusquement à un ou à deux centimètres du bord supérieur de l'hémisphère, descend obliquement en avant pour s'unir au second sillon temporal. Le lobe occipital droit a, comme le gauche, une tendance à la microgyrie. La deuxième circonvolution occipitale est traversée par un sillon qui relie la scissure pariéto-occipitale au sillon occipital inférieur. Le pied de la première circonvolution temporale ne se joint pas à la partie inférieure du gyrus supramarginalis, mais se recourbe en bas et en arrière pour s'unir au pied de la deuxième temporale. Les deuxième et troisième circonvolutions temporales sont reliées par plusieurs plis de passage.

A la face inférieure de l'hémisphère gauche, on ne note rien de particulier, sauf que la circonvolution de l'hippocampe se continue en arrière directement avec le lobule fusiforme et que le segment occipital de ce lobule est abondamment et irrégulièrement sillonné.

Au niveau de la face interne de cet hémisphère, on retrouve dans la région pariétale la même configuration atypique que dans l'hémisphère droit. Le domaine de la première circonvolution limbique est traversé par de nombreux sillons profonds qui divergent en remontant vers le bord supérieur de l'hémisphère. Le précunéus est bien conformé. Le cunéus ne présente pas la délimitation précise qui le caractérise à l'état normal, grâce à ce que les scissures calcarine et pariéto-occipitale interne ne se rencontrent pas. L'une et l'autre de ces scissures se terminent brusquement à un centimètre et demi environ du bord hémisphérique, étant interceptées par des plis de passage qui relient le cunéus au précunéus au-dessus et au lobule lingual au-dessous. Il existe toutefois au niveau de la face interne du lobe occipital, un lobe triangulaire limité en haut par un sillon qui émerge du précunéus et en bas par la scissure collatérale. Les deux sillons se rencontrent en un point situé à deux centimètres en arrière des tubercules quadrijumeaux.

La description macroscopique du cerveau ayant été complétée, l'hémisphère droit fut coupé horizontalement en deux parties et l'hémisphère gauche vertico-frontalement en trois. Les ventricules latéraux se trouvant

ainsi exposés, on vit très nettement que l'épendyme était le siège d'altérations notables et étendues. Dans l'hémisphère droit ces lésions épendymaires affectaient la forme de plaques soit linéaires, soit noueuses, légèrement saillantes, particulièrement nombreuses au niveau de la corne d'Ammon et de la paroi ventriculaire externe. Dans l'hémisphère gauche, en raison d'une symphyse absolue de la corne frontale, on ne put constater que l'état de l'épendyme temporo-occipital, lequel présentait des lésions tout à fait semblables à celles de l'hémisphère droit bien que de beaucoup moins prononcées. On nota, en plus, un foyer hémorragique assez récent au niveau du noyau lenticulaire droit.

Après avoir été durci pendant plus d'un an dans le liquide de Müller et inclus dans la celloïdine, le cerveau a été débité en coupes strictement sériées à l'aide du microtome de Nageotte. Environ mille coupes ont été obtenues de l'hémisphère gauche et cinq cents de l'hémisphère droit : chaque cinquième coupe (chaque troisième, en certains endroits) a été utilisée pour l'étude microscopique de ce cas. La méthode de coloration employée a été celle de Weigert-Pal. Quelques coupes ultra-fines ont été colorées au carmin ou par la méthode de Van Gieson pour l'étude des cellules.

DESCRIPTION MICROSCOPIQUE. — HÉMISPHÈRE GAUCHE.
SÉRIE VERTICO-FRONTALE.

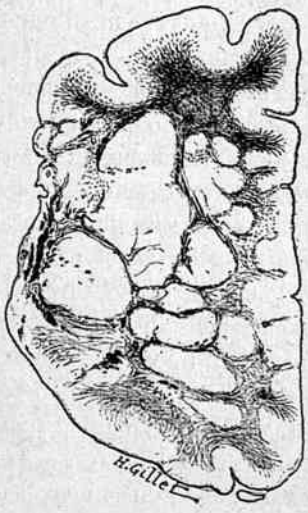


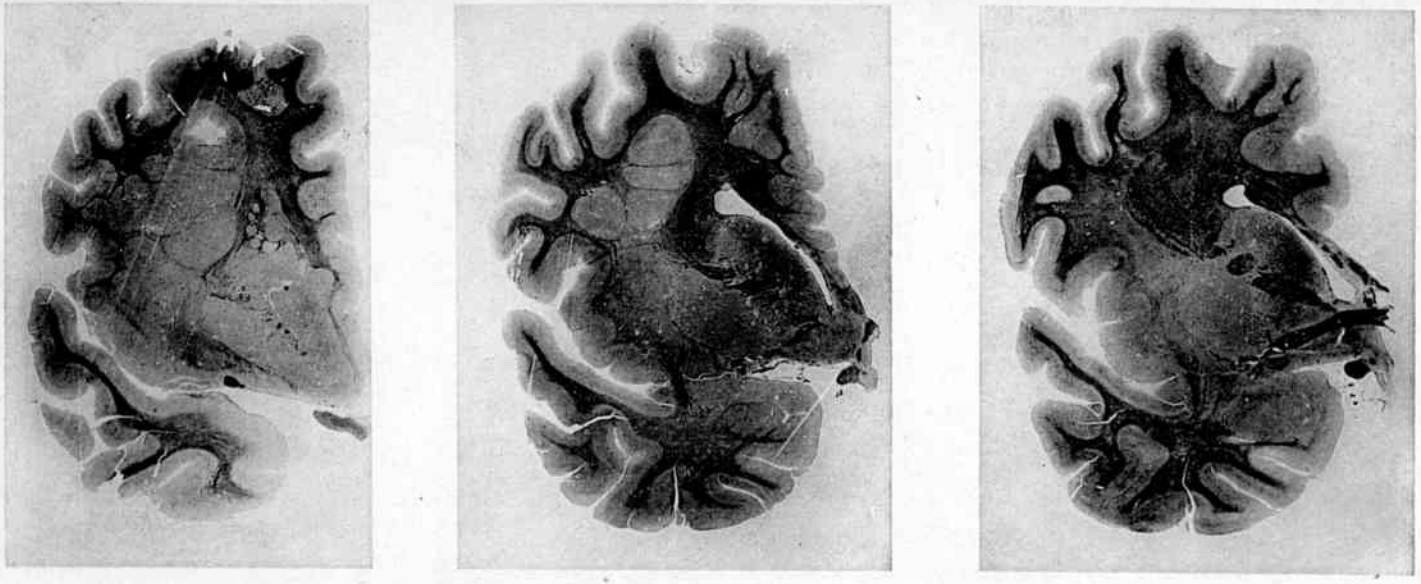
FIG. 1.

Lobe frontal. — La partie antérieure de ce lobe (fig. 1) est constituée par un amas d'îlots de substance grise dont la forme est régulièrement sphérique

ou ovalaire, mais dont les dimensions sont des plus variables. Ces îlots sont séparés les uns des autres par de grêles fascicules de fibres nerveuses, ce qui donne aux coupes de cette région l'aspect d'une mosaïque. On dirait que le centre ovale a été envahi de toutes parts par une hyperplasie de la substance grise corticale et que l'état réticulé qu'il présente n'est que le résultat purement mécanique de la dissociation de ses fibres. Il semble bien s'agir d'un degré peu ordinaire d'hétérotopie de la substance grise corticale.

Le long de la convexité frontale, on remarque une zone déprimée, d'aspect cicatriciel et présentant tous les signes d'une lésion vasculaire ancienne : pie-mère épaissie et adhérente, vaisseaux sanguins oblitérés, granules d'hématoïdine, etc. Immédiatement au-dessous de cette zone, un faisceau qui se distingue par l'intensité de sa coloration se porte verticalement en haut pour se recourber ensuite vers la circonvolution frontale supérieure ; en bas il se continue avec un champ de fibres triangulaire et très compact situé à la partie moyenne du bord orbitaire du lobe frontal. Ce champ triangulaire, dont nous n'avons pu établir ni le caractère ni même les relations exactes, se dirige en arrière vers les ganglions de la base, occupant à peu près le même siège à travers toute l'étendue du lobe frontal. Arrivé à la pointe du lobe temporal, il devient de plus en plus superficiel et fait même saillie à la surface orbitaire. Nous en reprendrons l'étude à ce niveau.

Dans la partie postérieure du lobe frontal (Pl. LXXIII-A) et sur les coupes intéressant le bras antérieur de la capsule interne, une fente apparaît au-dessus et en dedans du noyau caudé et sert à indiquer l'emplacement du ventricule latéral si profondément atteint à ce niveau. Sur les plans antérieurs à celui-ci, il y a fusion absolue des parois supérieure et inférieure de la corne frontale, en sorte que la tête du noyau caudé se trouve accolée à la substance blanche profonde des circonvolutions frontales. Sur les plans postérieurs, la fente ventriculaire s'élargit peu à peu, mais présente toutefois en plusieurs endroits de nouvelles soudures, la lumière du ventricule étant ainsi alternativement oblitérée et restaurée sur une étendue assez considérable. La corne frontale (Pl. LXXIII-B) affecte donc la forme d'une cavité étroite à direction oblique qui sépare la tête du noyau caudé des circonvolutions de la face médiane. Elle est entourée d'une couche de fibres assez épaisse, mais qui se colore fort mal et dans laquelle se trouvent enclavés un bon nombre d'îlots de substance grise qui, ça et là, envahissent la lumière du ventricule. Sa paroi interne n'est pas formée comme à l'état normal par la cloison transparente, mais par une lame grise qui relie l'écorce de la face médiane au tuber cinereum et aux ganglions de la base. La partie supérieure de cette paroi est occupée en partie par une masse de fibres très compacte qui se développe rapidement dans la profondeur de la circonvolution voisine, laquelle nous croyons pouvoir identifier avec la première circonvolution limbique de l'hémisphère normal. Il entre dans la constitution de cette masse blanche, des fibres appartenant sans doute à plusieurs systèmes différents. Un grand nombre d'entre elles se colorent mal, étant plutôt jaunâtres, et se dégagent directement de la couche sous-épendymaire. Ces fibres, nous les attribuons au système calleux, puisque la couche



A B C

LA SOI-DISANT AGÉNÉSIE DU CORPS CALLEUX

(Lasalle-Archambault).

Masson & Cie, Éditeurs.

Phototypie Berthaud, Paris

sous-épendymaire est elle-même formée, comme à l'état normal, par de fines radiations qui lui viennent de tous les points de l'écorce et qui ne peuvent être que des fibres calles. Les radiations qui naissent des régions inférieures de la convexité se rassemblent en plusieurs fascicules pâles qui parviennent au voisinage du ventricule en longeant le bord interne de la couronne rayonnante. A part ce contingent de fibres calles, la masse complexe de la paroi interne renferme des fibres qui se détachent de la couche sagittale interne de la couronne rayonnante, et loge probablement aussi, du moins en partie, le segment fronto-pariétal du cingulum. Il convient toutefois d'admettre qu'en bon nombre d'endroits il est absolument impossible de délimiter ces divers systèmes, l'enchevêtrement de leurs fibres étant trop considérable.

On distingue très nettement à ce niveau les deux couches sagittales de la couronne rayonnante bien qu'elles soient extrêmement dissociées et déviées de leur trajet normal par la substance grise hétérotopique, encore abondamment distribuée dans la région latérale de l'hémisphère. La capsule externe est totalement dégénérée.

A l'endroit où la commissure antérieure franchit la ligne médiane (Pl.LXXIII-C), la paroi interne du ventricule reçoit le pilier antérieur descendant du trigone cérébral qui en occupe environ la moitié inférieure. Ce faisceau paraît légèrement atrophié bien qu'il se colore fortement par l'hématoxyline et se trouve réparti (effet de section) en quatre segments superposés, dont le plus inférieur surplombe la bandelette optique et le plus supérieur s'accole à la masse de fibres située au-dessus du ventricule.

En arrière de la commissure antérieure (fig. 2), la lame grise qui constitue la paroi interne du ventricule n'atteint plus la base du cerveau, mais se termine brusquement immédiatement au-dessous du trigone qui se trouve ainsi à former une tige obliquement verticale dont l'extrémité inférieure libre est dirigée vers la scissure interhémisphérique. Le ventricule n'est donc plus clos sur la ligne médiane. La masse de fibres située à l'angle supérieur du ventricule et dans la profondeur de la circonvolution limbique augmente rapidement de volume, forme une saillie globuleuse qui empiète progressivement sur la lumière du ventricule et finit par s'étaler sur la surface du noyau caudé dont elle n'est séparée que par la paroi ventriculaire refoulée et amincie. Ce champ renferme les fibres du système calleux et du cingulum, et se continue au-dessous et en dedans directement avec le corps du trigone. Au-dessus de ce champ, on voit très nettement que la couche sagittale interne de la couronne rayonnante fronto-pariétale se rend d'une pièce dans la région sous-corticale de la circonvolution limbique. La couche sagittale externe est encore partiellement dissociée par des îlots de substance grise, mais se laisse toutefois suivre assez facilement vers les circonvolutions médianes et vers le bord supérieur de l'hémisphère. L'avant-mur paraît anormalement large et se confond au-dessus avec la substance grise hétérotopique sous-corticale.

La capsule externe est totalement décolorée et de son extrémité supérieure se détachent plusieurs fascicules pâles qui traversent toute l'épaisseur de la couronne rayonnante pour arriver dans la zone sous-épendymaire. Pour nous,

ces fibres représentent les radiations calleuses de l'insula et de la convexité temporale. C'est le trajet des radiations qui proviennent du bord supérieur de l'hémisphère que l'on peut suivre le plus aisément.

Dès que l'on aborde le pôle du lobe temporal, le champ triangulaire compact (fig. 2) que nous avons signalé en parlant du bord inférieur du lobe frontal,

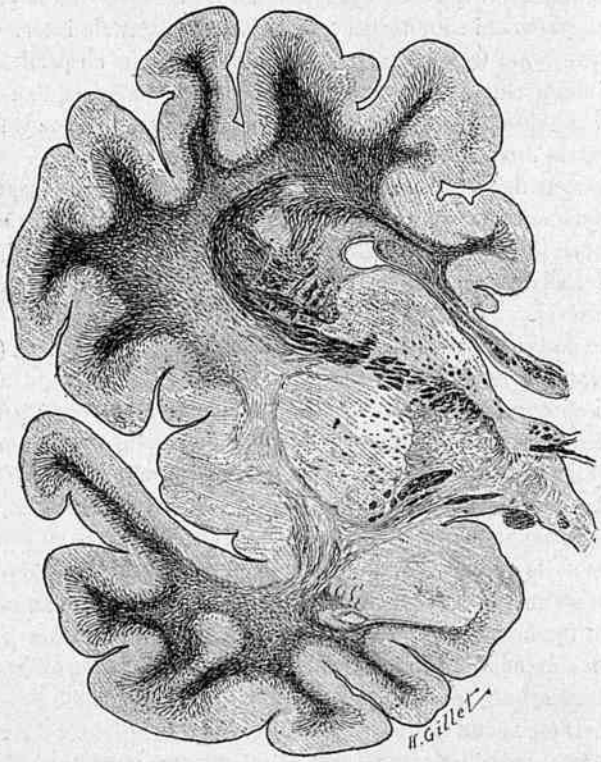


Fig. 2.

subit d'importantes modifications quant à sa configuration et quant à son trajet ultérieur. Il se divise d'abord transversalement en deux segments qui occupent la substance innominée de Reichert et peu à peu s'infléchissent en dedans. Plus loin ces deux segments sont eux-mêmes subdivisés en plusieurs fascicules secondaires et poursuivent dès lors une voie différente. Les fascicules supérieurs se pressent autour de la commissure antérieure et, passant soit au-dessus soit au-dessous de celle-ci, se perdent dans le feutrage du globe pallide du noyau lenticulaire ; les fascicules inférieurs se dirigent horizontalement en dedans vers la ligne médiane et semblent se rendre au tubercule cendré mais s'enchevêtrent plus ou moins avec les fibres de l'anse lenticulaire. Bien que nous n'ayons pas réussi à identifier ces fascicules dérivés du faisceau triangulaire, nous avons cru qu'il pouvait s'agir, soit d'une voie aberrante de la couronne rayonnante, soit d'un faisceau appartenant au système olfactif. Le tubercule cendré est plus volumineux qu'à l'état normal.

Lobe pariéto-temporal. — Dans la partie antérieure de cette région et correspondant à la moitié antérieure de la couche optique (Pl. LXXIV-D), le ventricule latéral est de nouveau presque complètement oblitéré et se réduit à un simple trou situé entre le noyau caudé et le pied de la couronne rayonnante. Le trigone adhère sur toute sa longueur à la surface du noyau caudé dont il n'est séparé que par une ligne fibreuse irrégulière représentant la paroi ventriculaire profondément altérée. Cette disposition anormale s'explique sans doute par l'inversion très spéciale qu'a subie le trigone à la suite des lésions étendues du ventricule et de la pie-mère. Restant attaché par son extrémité inférieure à la face dorsale de la couche optique, le corps du trigone, qui à l'état normal est dirigé obliquement en dedans et se rapproche plus ou moins de son homologue de l'hémisphère opposé, a été complètement dévié en dehors et incorporé dans la substance de l'hémisphère. Ainsi, sa face externe, qui à l'état normal entre dans la constitution de la paroi interne du ventricule, se trouve accolée au noyau caudé et sa face interne, normalement dirigée vers la toile choroïdienne, se confond avec la substance blanche profonde des circonvolutions médianes. A l'appui de ce mécanisme dans la genèse de cette intéressante anomalie, on doit signaler la présence, au-dessus de l'extrémité inférieure du trigone, entre celui-ci et la circonvolution limbique, d'un amas de vaisseaux choroïdiens évidemment dérivés du plexus du troisième ventricule. La toile choroïdienne qui forme la voûte de ce ventricule a donc été en grande partie détruite. Au pourtour de la circonvolution limbique et de la face médiane de la couche optique on trouve une abondance de débris pie-mériens, de vaisseaux oblitérés, de pigment sanguin, et de substance grise désorganisée, qui représentent incontestablement les reliquats d'un processus inflammatoire fœtal extrêmement intense.

Dans toute l'étendue du lobe pariétal, la substance profonde de la circonvolution limbique est occupé par la masse de fibres complexe que nous avons déjà décrite et que, pour faciliter la suite de nos explications et éviter d'inutiles répétitions, nous appellerons désormais le *faisceau sagittal médian*. Ce faisceau reçoit constamment de la zone sous-épendymaire avoisinante des fibres dirigées transversalement en dedans et qui se coudent ensuite brusquement pour affecter un trajet sagittal ou antéro-postérieur. Sa partie supérieure héberge une partie du cingulum, mais l'enchevêtrement des fibres est tel que nous ne saurions établir les confins de ce dernier faisceau. Ce qui nous engage à croire que le cingulum fait partie de ce champ compliqué c'est que ce système prend invariablement une coloration verdâtre et que dans le cas actuel cette réaction est d'autant plus nette que les fibres voisines sont franchement dégénérées. Le faisceau sagittal médian se confond au-dessous avec la partie latérale du trigone, mais il est séparé de ce dernier sur la ligne médiane par un prolongement de la pie-mère. D'ailleurs, les fibres constituantes de ces deux systèmes diffèrent sensiblement quant à leur calibre, leur coloration et leur disposition. De la partie latérale du trigone se détache un fascicule légèrement arqué qui traverse la zone sous-épendymaire pour se recourber ensuite vers le bord inférieur de la circonvolution limbique, formant ainsi une espèce de

gouttière à concavité interne dans laquelle repose le faisceau sagittal médian.

La configuration de la couche optique (Pl.LXXIV-D,et fig.3) est quelque peu modifiée, et on a l'impression que ce ganglion a subi dans sa totalité un mouvement de rotation externe. Ainsi, sa face médiane empiète sur sa face dorsale dont le tubercule antérieur est nettement repoussé en dehors. La strie médullaire passe au-dessus de la couche optique au lieu de côtoyer son bord supéro-interne, et la commissure molle est située au niveau de son tiers supérieur. Le corps mamillaire, très remonté, s'applique directement à la face interne de la couche optique et tombe presque dans le même plan horizontal que le corps de Luys. Les noyaux caudé et lenticulaire semblent plus volumineux qu'à l'état normal, et l'avant-mur, fortement développé, descend plus bas qu'à l'ordinaire dans la substance blanche de la première circonvolution temporale. Les connexions entre le corps de Luys et le globe pallide sont exceptionnellement faciles à suivre.

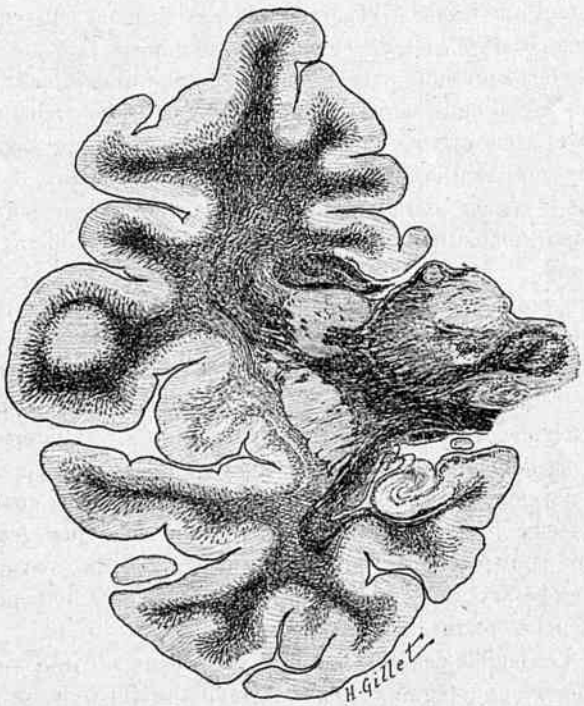
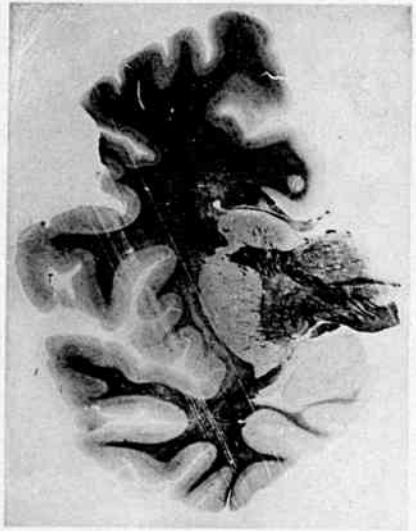
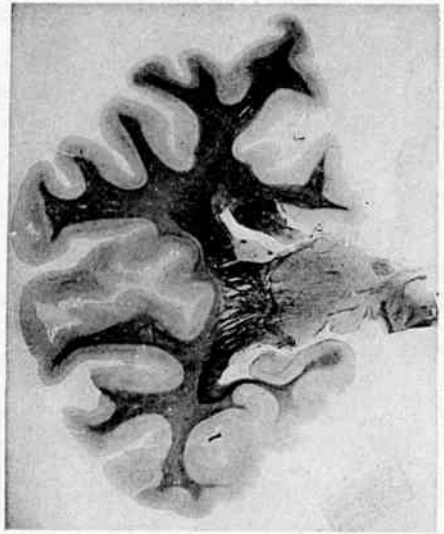


Fig. 3

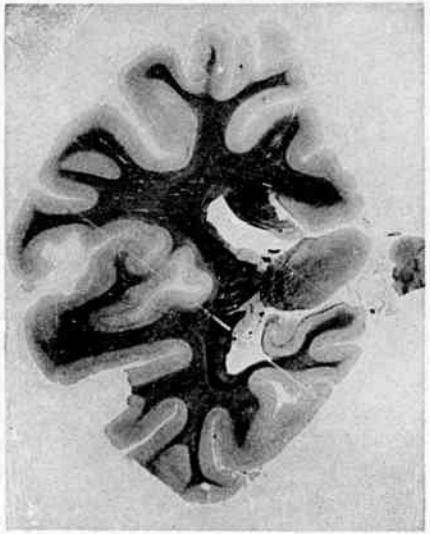
La couronne rayonnante pariétale (fig. 3) semble se répartir en trois couches sagittales, mais quand on y regarde de plus près, on voit que la couche la plus interne est formée de fascicules pâles obliquement dirigés, qui ne font que traverser le pied de la couronne rayonnante et la zone sous-épendymaire dans leur trajet de la capsule externe au faisceau sagittal médian. Ces fascicules renferment, ainsi que nous l'avons déjà dit, les radiations calleuses de



D



E



F

LA SOI-DISANT AGÉNÉSIE DU CORPS CALLEUX

(Lasalle-Archambault).

Masson & Cie, Éditeurs.

l'insula et de la face externe du lobe temporal. Des deux couches sagittales de la couronne rayonnante proprement dite, à l'inverse de la disposition normale, c'est la couche interne qui est la plus forte ; la couche externe ne formant qu'une mince lame arquée qui s'étend de l'extrémité de la capsule externe au bord supérieur de l'hémisphère (lobule paracentral, circonvolutions frontale et pariétale ascendantes). A travers toute l'étendue du lobe pariétal se détachent de la couche sagittale interne des fascicules assez considérables que l'on peut suivre avec la plus grande facilité jusque dans la région sous-corticale de la circonvolution limbique. Ces fascicules proviennent en grande partie du tubercule antérieur et du noyau dorsal de la couche optique.

Dans le lobe temporal, la corne sphénoïdale est extrêmement petite, ne constituant guère qu'une fente transversale, mais on ne note rien d'anormal du côté du plexus choroïdien ou de l'épendyme. Les couches sagittales profondes paraissent indemnes, sauf que dans quelques endroits, surtout sur les coupes qui intéressent le corps de Luys, le tapétum et la couche sagittale interne présentent une légère dégénération de leur segment sous-ventriculaire. Le cingulum temporal est bien développé et parfaitement sain.

La capsule externe présente encore la même décoloration intense de sa partie inférieure, mais reçoit dans sa partie supérieure, de la couronne rayonnante voisine, au fur et à mesure que l'on aborde les niveaux plus postérieurs, un nombre toujours croissant de fibres de projection bien colorées. Les faisceaux d'association de la région latérale de l'hémisphère, le faisceau arqué de Burdach et le faisceau uncinatus sont assez bien définis quoique moins développés qu'à l'état normal.

Dans la partie postérieure du lobe pariéto-temporal (Pl. LXXIV-E) et correspondant au pulvinar de la couche optique et au corps genouillé externe, le ventricule latéral redevient perméable dans sa totalité, mais ne forme toutefois qu'une cavité étroite transversalement dirigée, comprise entre le noyau caudé et le corps du trigone. Plus en arrière, le ventricule reste entièrement libre de toute soudure et augmente rapidement de dimension. Le faisceau sagittal médian a pris un développement considérable et se confond encore en dehors avec la substance blanche profonde de la circonvolution limbique ; en dedans, il s'unit au trigone pour former un prolongement conique qui s'avance vers la ligne médiane en passant entre le bord inférieur de l'écorce limbique et la face dorsale de la couche optique.

A ce niveau, l'ensemble des fibres situées en dedans et au-dessus du ventricule forme un champ irrégulièrement rectangulaire qui se laisse répartir en trois zones superposées et plus ou moins bien délimitées. La première, de haut en bas, est représentée par le cingulum que l'on commence à distinguer plus facilement et dont les fibres se colorent relativement bien. On dirait que ce faisceau s'est en grande partie dégagé de la profondeur de la circonvolution limbique pour se déferler au dehors vers la ligne médiane, mais on voit très nettement, toutefois, que quelques-uns de ses fascicules, situés plus latéralement, pénètrent encore dans l'intérieur de leur circonvolution d'origine. La seconde zone, formée par le faisceau sagittal médian ou faisceau calleux sagit-

tal, constitue la majeure partie du champ qui nous intéresse. En dedans, où elle recouvre le trigone, cette zone est franchement dégénérée ; en dehors, elle se continue directement avec la zone sous-épendymaire qui lui abandonne un nombre de plus en plus grand de fibres saines. La troisième zone et la plus inférieure est représentée par le trigone dont le segment médian, nettement dégénéré, s'accole à la face dorsale de la couche optique où il est retenu par le plexus choroïdien. Ainsi se trouve fermée en dedans la cavité du ventricule latéral. Le trigone est séparé du faisceau sagittal sur la ligne médiane par une incisure et plus en dehors par un septum vasculaire qui ne paraît être qu'un prolongement de la toile choroïdienne, car il se continue au-dessus du trigone avec une membrane délicate qui va s'implanter sur la face dorsale de la glande pinéale. Cette membrane adhère fortement au bord supérieur de la couche optique et au bord inférieur de la circonvolution limbique, et la soudure qui en résulte n'est manifestement que le reliquat d'un processus inflammatoire intense dont toute cette région a été le siège. On trouve, en effet, dans le voisinage du noyau caudé, du noyau dorsal de la couche optique et le long de la face médiane de ce ganglion, une abondance d'altérations vasculaires, et on note, en plus, une désintégration considérable de l'écorce limbique attenante. Comme résultat probable de la cicatrisation secondaire, on doit signaler la rétraction des circonvolutions de la face interne de l'hémisphère qui n'atteignent pas à ce niveau la ligne médiane. Le long du bord inférieur de la circonvolution limbique, on reconnaît facilement la strie de Lancisi qui s'étale plus qu'à l'ordinaire et se déploie plutôt à la façon de l'alveus de la corne d'Ammon. Le ganglion de l'habénula fait une saillie moins considérable qu'à l'état normal et est en grande partie profondément enclavé dans la substance du noyau médian de la couche optique. Ses rapports avec le segment dorsal de la commissure postérieure, avec le faisceau rétro-réflexe de Meynert et avec la strie médullaire et le tubercule antérieur de la couche optique, sont des plus faciles à constater. Le bras du tubercule quadrijumeau postérieur peut être suivi sans interruption jusque dans l'épaisseur du corps genouillé interne. Ce ganglion se détache avec un relief peu ordinaire grâce à la présence d'un sillon profond et relativement large qui le sépare du corps genouillé externe. Un petit foyer de ramollissement siège au niveau du noyau médian de la couche optique et a probablement déterminé la légère dégénérescence que l'on observe dans la partie correspondante de la capsule interne. La glande pinéale paraît plutôt volumineuse et a été très nettement déviée vers l'hémisphère gauche.

La couronne rayonnante pariétale ne présente à cet endroit aucune particularité intéressante. La couche interne se rend toujours avec la même régularité de trajet dans la zone sous-corticale de la circonvolution limbique et s'entrecroise obliquement avec les fascicules relâchés que le bord supérieur de l'hémisphère (circonvolution pariétale ascendante et lobule paracentral) envoie au faisceau sagittal médian. De même, la couronne rayonnante temporale n'offre guère à ce niveau de modifications importantes. On doit toutefois signaler la rare précision avec laquelle on peut suivre le trajet des fibres géniculo-calcariniennes, depuis leur sortie du corps genouillé externe jusqu'à leur arri-

vée dans le segment vertical de la couche sagittale externe. Ce segment reçoit également de la partie supérieure de la première circonvolution temporale, des radiations corticales que l'on peut suivre directement et sans difficulté jusque dans le corps genouillé interne. Ce sont les radiations cortico-genouillées internes décrites par von Monakow, Mahaim et Dejerine. Le segment sous-ventriculaire du tapétum et de la couche sagittale interne présente encore en divers endroits une décoloration notable. La corne sphénoïdale a acquis ses dimensions normales et paraît indemne de toute altération épendymaire. En revanche, on trouve d'abondantes lésions vasculaires au pourtour de la circonvolution de l'hippocampe, entre celle-ci et le pied du pédoncule cérébral, qui expliquent sans doute la dégénérescence partielle de la fimbria et de l'alvéus. Le cingulum temporal se détache très nettement et demeure parfaitement sain.

La capsule externe reprend progressivement sa physionomie normale et reçoit de nombreux fascicules fortement colorés qui proviennent de la capsule interne ou s'y rendent,en traversant l'extrémité postérieure du noyau lenticulaire. Elle transmet toujours à la zone sous-épendymaire les radiations calleuses de la convexité temporale. Le faisceau arqué de Burdach se dessine plus nettement que dans les régions antérieures. On note une fusion corticale assez étendue entre les lobules de l'insula et la première circonvolution temporale.

Dans la région comprise entre l'extrémité postérieure de la couche optique (pl. LXXIV-F) et le plein développement du carrefour ventriculaire,le faisceau sagittal médian s'accroît avec une rapidité étonnante et la disposition de ses fibres devient plus complexe. Sa partie latérale est occupée par plusieurs fascicules arqués qui s'entrecroisent dans tous les sens, mais dont les fibres constituantes sont dirigées pour la plupart vers la ligne médiane. Ces fascicules qui émanent de la zone sous-épendymaire voisine se répartissent de telle façon que les fibres qui proviennent de la capsule externe remontent le long de la paroi ventriculaire latérale pour se rendre dans la partie la plus supérieure du faisceau sagittal, alors que les fibres dérivées du bord supérieur de l'hémisphère se recourbent en bas et en dedans pour passer dans sa partie la plus inférieure. Cet arrangement en forceps rappelle donc beaucoup la disposition du corps calleux normal telle qu'elle a été décrite par Anton. A ce niveau, le cingulum semble occuper un champ ovalaire situé dans l'épaisseur du faisceau sagittal médian et compris entre les prolongements de deux fascicules, mais son territoire ne reconnaît plus de confins même approximatifs, et on ne saurait différencier ses fibres de celles du faisceau sagittal médian. Ce dernier est encore nettement séparé du trigone sous-jacent par un sillon profond sur la ligne médiane, mais plus en dehors les deux systèmes se confondent en grande partie, bien que l'on puisse encore distinguer quelques fascicules qui se dégagent du trigone pour contourner en dehors le faisceau sagittal et se recourber ensuite vers l'écorce de la circonvolution limbique. Cette partie du faisceau sagittal médian qui côtoie le ventricule, ainsi que la zone sous-épendymaire et les deux piliers du trigone (supérieur et inférieur) présentent une dégénérescence très appréciable qui relève vraisemblablement des lésions ventriculaires qui à cet endroit sont de nouveau très accentuées. Le revêtement épendymaire

est rempli de vaisseaux sanguins altérés et présente un contour irrégulièrement épaissi et noduleux ; en divers endroits, au niveau du noyau caudé en particulier, l'épendyme est hypertrophié au point de former de véritables excroissances.

Dès que l'on aborde la région où le carrefour ventriculaire atteint son maximum de développement, on voit que le faisceau sagittal médian se renfle pour former un forceps majeur typique (fig. 4) qu'on ne saurait distinguer du for-

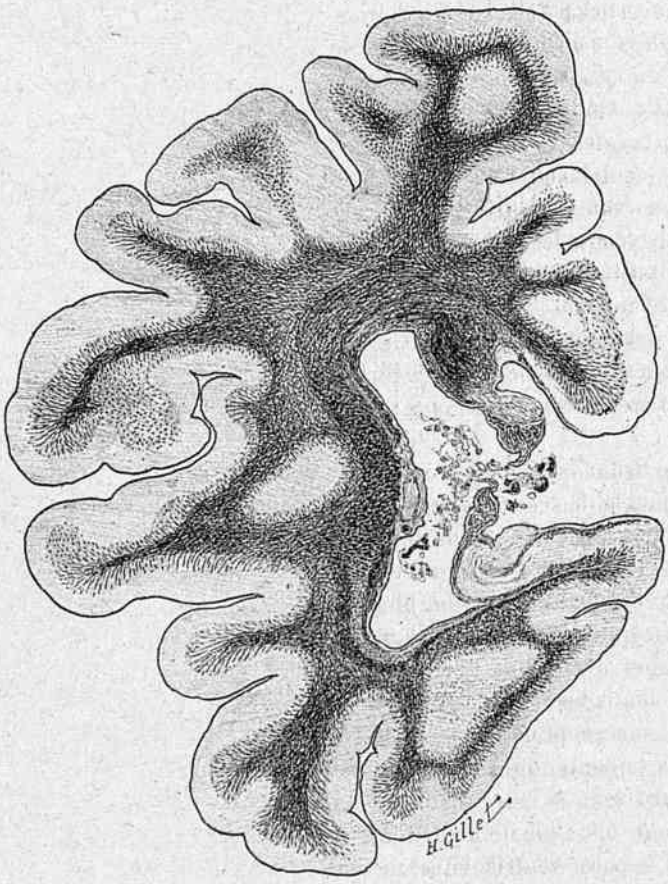


Fig. 4.

ceps calleux normal si ce n'est que son volume est moindre et qu'il s'avance moins loin vers la ligne médiane au-dessous de l'écorce limbique. Le faisceau sagittal médian s'étend donc à ce niveau au-delà de la voûte du ventricule pour descendre le long de sa paroi externe, et envoie même au tapétum sphénoïdal quelques grêles fascicules qui passent en dedans de la partie recourbée du noyau caudé. La circonvolution de l'hippocampe s'unit à la circonvolution limbique pour former l'isthme, et il s'opère simultanément une fusion entre la fimbria et le corps du trigone. Le ventricule est limité en dedans par les fibres

réunies du trigone et du faisceau sagittal médian, entre lesquels il n'existe plus de ligne de démarcation précise. Toutefois, on parvient encore à établir approximativement les confins de l'un et l'autre de ces deux systèmes, grâce à ce fait que dans toute la région du carrefour ventriculaire, les fibres du trigone sont nettement dégénérées alors que les fibres du faisceau sagittal prennent une coloration intense. On arrive ainsi à se rendre compte que les fibres du faisceau sagittal descendent le long de la paroi ventriculaire interne et traversent ensuite obliquement les fascicules plus grossiers du trigone pour arriver dans la zone sous-corticale de la circonvolution de l'hippocampe. Les fibres du trigone ainsi refoulées vers la ligne médiane se laissent suivre à leur tour à travers l'épaisseur du faisceau sagittal jusque dans la substance sous-corticale de la circonvolution limbique. Il se fait donc un véritable entrecroisement entre les fibres constituantes du trigone et celles du faisceau sagittal médian ; le trigone qui est sous-ventriculaire en bas devenant sous-cortical en haut, et le faisceau sagittal, sous-ventriculaire en haut, devenant sous-cortical en bas. Plus en arrière, cependant, les fibres du faisceau sagittal dans leur trajet descendant ne s'infléchissent plus en dedans, mais demeurent intimement accolées à la paroi ventriculaire interne sur toute sa longueur et se continuent directement avec le tapétum sphénoïdal. La totalité des fibres du trigone se trouvent ainsi reléguées à la zone sous-corticale de l'isthme de la circonvolution limbique où elles se dessinent très nettement sous la forme d'une bande verticale régulièrement striée.

Nous nous trouvons donc à ce niveau en présence de ce fait très intéressant, à savoir, que le faisceau sagittal médian entoure complètement la cavité ventriculaire et constitue à lui seul la totalité du tapétum. Pris dans son ensemble, ce tapétum est certainement moins volumineux que le tapétum normal ; ses fibres constituantes sont plus relâchées et son segment temporal n'est formé que par quelques fascicules graciles qui toutefois se colorent très bien. En bon nombre d'endroits, le tapétum présente une décoloration notable qui relève sans doute des lésions épendymaires voisines. La paroi ventriculaire, en effet, est encore profondément altérée et renferme une quantité de corps arrondis très saillants, qui prennent une coloration noirâtre et dont nous ignorons la nature tout en leur attribuant une origine vraisemblablement vasculaire. Par leur dissémination sur toute son étendue, ces éléments globuleux impriment à la paroi ventriculaire un contour irrégulièrement bosselé.

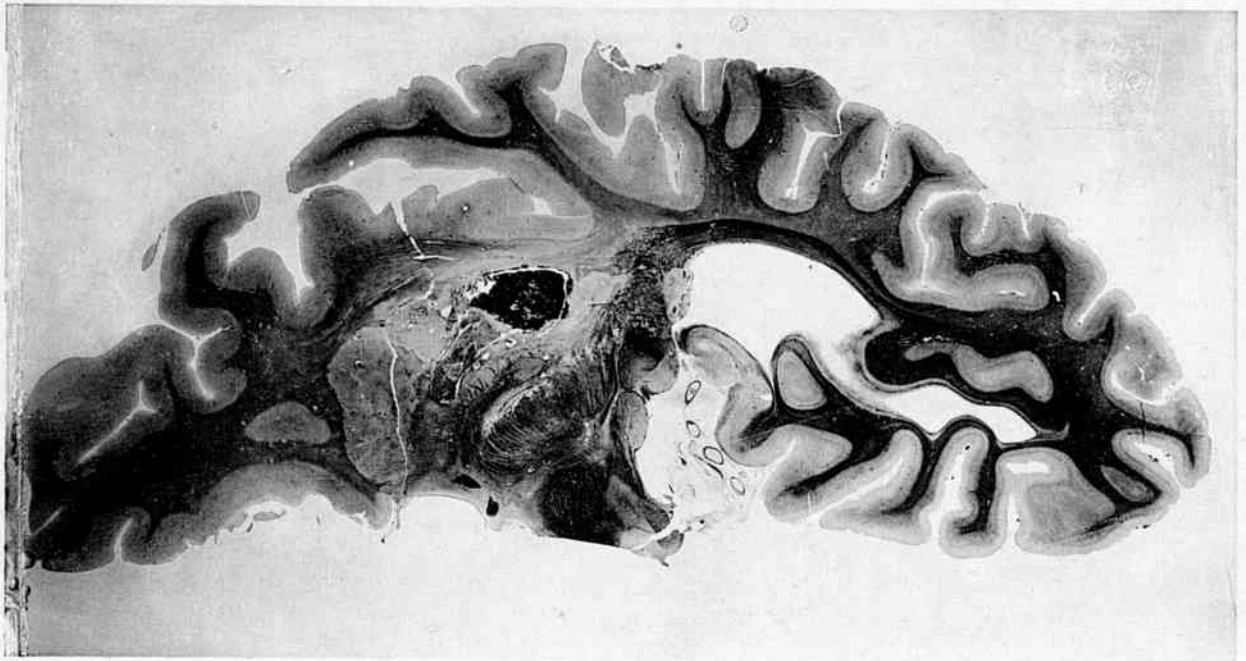
La couche sagittale interne de la couronne rayonnante pariétale abandonne à la partie supérieure de l'isthme limbique un grand nombre de fascicules dont le trajet se détache avec une singulière netteté. Le segment sous-ventriculaire de la couche sagittale interne temporale est passablement dégénéré surtout dans la profondeur de la circonvolution de l'hippocampe, ce qui tient probablement à ce que cette circonvolution est elle-même atteinte par les lésions très intenses de la paroi ventriculaire interne. Le cingulum temporal est encore bien défini mais on ne retrouve plus très nettement à ce niveau le cingulum pariétal.

Lobe occipital. — Dans la partie moyenne de ce lobe, la corne postérieure

présente à peu près les dimensions normales ; l'épendyme ventriculaire est encore le siège d'altérations notables surtout le long de la paroi interne. Le tapétum est atrophié, mais se colore relativement bien et ses fibres constituantes, dirigées plus ou moins verticalement, sont pour la plupart tributaires du faisceau sagittal médian. Cependant au niveau de la partie moyenne de la paroi ventriculaire interne, le tapétum est formé par une zone nettement verdâtre qui semble bien représenter le prolongement postérieur du cingulum pariétal. A ce propos, nous rappellerons que dans une monographie (1) sur le faisceau longitudinal inférieur et le faisceau optique central, nous avons soutenu la thèse que les faisceaux de Sachs et de Vialet, habituellement considérés comme étant des faisceaux propres au lobe occipital, n'étaient que les prolongements postérieurs des segments supérieur (ou pariétal) et inférieur (ou temporal) du cingulum classique. Or, il convient de signaler que notre thèse se trouve fortement appuyée aujourd'hui par ce fait que l'on ne retrouve pas au niveau actuellement à l'étude, la moindre trace du faisceau de Sachs. Plus en arrière, vers la pointe occipitale, ce faisceau finit par se dessiner, assez vaguement du reste, dans la profondeur du cunéus, mais ce développement tardif et ébauché ne s'observe que lorsque la zone verdâtre de la paroi ventriculaire interne a complètement disparu. Par contre, le faisceau de Vialet est particulièrement bien différencié au niveau du lobule lingual à travers toute l'étendue du lobe occipital. Ces particularités sont non seulement intéressantes, mais aussi entièrement conformes aux faits que nous avons observés dans la région pariéto-temporale. Nous avons vu en effet qu'à cet endroit le cingulum supérieur ou pariétal se confond grossièrement avec le faisceau sagittal médian, alors que le cingulum inférieur ou temporal est partout bien délimité. Rappelons enfin que dans leurs cas d'agénésie du corps calleux, Oscar Vogt et Zingerle ont également suivi les fibres du cingulum jusque dans la paroi interne de la corne occipitale. A l'angle supéro-externe du ventricule, le tapétum reçoit un bon nombre de fascicules qui renferment les radiations calleuses du bord supérieur et de la convexité du lobe occipital.

La couche sagittale interne est très dégénérée surtout le long de la paroi ventriculaire interne ; elle l'est à un moindre degré au-dessus et au-dessous du ventricule. La couche sagittale externe est remarquablement bien délimitée dans son ensemble, mais elle ne se colore fortement qu'au niveau de son segment ventral ou inférieur. Elle entoure complètement la corne occipitale, et ses fibres peuvent être suivies avec la plus grande facilité jusque dans la zone sous-corticale des deux lèvres de la scissure calcarine. Cette scissure étant peu profonde ne déprime guère la paroi interne de la corne postérieure et il en résulte que l'ergot de Morand est à peine indiqué. Pour la même raison, le stratum calcarinum ne se détache pas avec son relief habituel et paraît être situé plus bas qu'à l'état normal. Le faisceau perpendiculaire de Wernicke est relativement bien développé, mais la substance blanche sous-corticale voisine ne prend qu'une coloration médiocre.

(1) ARCHAMBAULT, Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière, 1906, n° 2, p. 209 et 210.



LA SOI-DISANT AGÉNÉSIE DU CORPS CALLEUX
(Lasalle-Archambault).

Masson & Cie, Éditeurs.

Dès que l'on se rapproche du pôle occipital, on constate que les fibres du faisceau sagittal médian entourent presque complètement la corne ventriculaire et qu'elles constituent la totalité du tapétum. Il est un point cependant au niveau de la paroi interne où ces fibres sont actuellement interrompues par des lésions très sévères de l'épendyme voisin. Ces mêmes lésions expliquent probablement la dégénérescence très intense du segment correspondant de la couche sagittale interne. La couche sagittale externe se colore parfaitement aussi bien dans son segment supérieur que dans son segment inférieur. On commence à distinguer à ce niveau, le faisceau transverse du cunéus de Sachs. Quant aux faisceaux de Vialet et de Wernicke, ils demeurent particulièrement bien différenciés.

Hémisphère droit. — En faisant la description de cette série de coupes horizontales, il nous semble à la fois plus pratique et plus avantageux de commencer par les coupes les plus inférieures et de discuter en même temps toutes les particularités qui s'observent à chaque niveau, que de décrire chaque lobe isolément.

Sur les coupes qui passent par la base de l'hémisphère (Pl.LXXV) et qui intéressent la commissure antérieure sur la presque totalité de son trajet, la corne temporo-occipitale du ventricule et les couches de fibres qui l'entourent présentent un bon nombre d'altérations importantes. Le revêtement ventriculaire n'est nulle part intact, l'épendyme a été si complètement désorganisé, qu'il ne reste de la paroi originale qu'un bord irrégulier et déchiqueté. En outre, la corne occipitale est le siège en deux points différents, d'une symphyse limitée. Le tapétum n'est reconnaissable qu'au niveau de la partie antérieure de la paroi ventriculaire latérale et fait complètement défaut dans la partie postérieure de cette paroi et sur toute la longueur de la paroi interne. En raison de cette anomalie du tapétum, les couches sagittales péri-ventriculaires des régions correspondantes présentent un aspect assez curieux et plutôt intrigant. Alors que la couche sagittale externe paraît bien développée et normalement disposée, la couche sagittale interne, au contraire, semble notablement dégénérée. Une étude plus approfondie, toutefois, démontre qu'il ne s'agit là que d'une apparence. Les fibres de la couche sagittale interne, qui à l'état normal sont d'un calibre plus fin et se colorent moins fortement que les fibres voisines, se trouvent dans le cas actuel de beaucoup plus relâchées, grâce à l'absence du tapétum dont elles occupent le territoire en nombre même plus considérable que le leur propre. Il en résulte que le domaine de la couche sagittale interne est extrêmement décoloré et que la zone sous-épendymaire est occupée par une couche de fibres relativement bien conservée. Cette disposition très singulière nous a d'abord conduit à considérer le tapétum comme sain et la couche sagittale interne comme presque totalement dégénérée. L'étude minutieuse des coupes sériées, cependant, nous a permis d'établir avec certitude absolue que ces fibres saines se continuent directement avec la couche sagittale interne et non avec le tapétum, au niveau de la partie antérieure de la paroi latérale où ces deux formations se trouvent bien développées et nettement différenciées.

L'hémi-pédoncule et les parties qui forment le plancher du troisième ven-

tricule ne présentent rien d'anormal, sauf que le tubercule cendré et le corps mamillaire paraissent plutôt volumineux. On note de nombreuses altérations vasculaires en dedans des corps genouillés, dans le voisinage du sillon de l'hippocampe, entre le pied du pédoncule et la bandelette optique et au pourtour du corps mamillaire.

Le trajet intra-hémisphérique de la commissure antérieure peut être suivi dans sa totalité avec une facilité exceptionnelle. Nous ne parlons pas de son segment massif situé dans la partie ventrale du corps strié et que l'on reconnaît à l'œil nu sans la moindre difficulté, mais nous voulons insister sur les rapports plus complexes et peu connus de cette commissure avec la formation rétro-lenticulaire et les couches sagittales profondes du lobe temporal.

On voit très distinctement qu'en arrière du noyau lenticulaire, les fibres constituantes de la commissure antérieure se déploient en éventail et se recourbent en dedans vers le tapétum en traversant toute l'épaisseur du pied de la couronne rayonnante temporo-occipitale. Elles semblent bien entrer en relation avec cette partie du tapétum qui recouvre au-dessous et en arrière le prolongement sphénoïdal du noyau caudé. D'ailleurs, le tapétum prend à cet endroit la même coloration que la commissure antérieure.

La terminaison de la bandelette optique dans la partie antérieure et inférieure du corps genouillé externe, les rapports de celui-ci avec la couche sagittale externe temporale, le trajet ininterrompu des fibres du faisceau de Türck dans leur passage à travers le segment sous-lenticulaire de la capsule interne jusque dans le pied du pédoncule cérébral, sont tous des détails anatomiques de la plus haute importance à l'étude desquels cette série de coupes se prête admirablement. La capsule externe est notablement dégénérée, mais le faisceau uncinatus par contre se colore relativement bien.

Sur les coupes suivantes (Pl. LXXV) la corne temporo-occipitale présente deux saillies considérables, de forme arrondie et dont l'aspect général se rapproche assez de celui de l'ergot de Morand. L'une est située au niveau de la paroi interne, un peu en arrière de la corne d'Ammon, l'autre siège à l'endroit correspondant de la paroi externe ; un peu plus haut ces deux éminences sont réunies par une membrane incolore dérivée probablement du revêtement épendymaire. Cette symphyse ventriculaire divise la corne temporo-occipitale en deux compartiments inégaux et dévie notablement l'axe antéro-postérieur du ventricule et des couches sagittales voisines. Il est difficile d'être bien fixé sur la nature de ces saillies ventriculaires. Il pourrait s'agir d'un refoulement de la substance blanche profonde déterminé par une profondeur exagérée des sillons de la face inférieure de l'hémisphère, mais il nous paraît être plus logique de les considérer comme des îlots de substance grise hétérotopique analogues à ceux que nous avons observés au niveau du lobe frontal gauche. Ce qui plaide en faveur de cette dernière interprétation, c'est que ces saillies dissocient les couches sagittales à un degré très appréciable et qu'elles présentent en outre, dans leur partie centrale, la même structure histologique que l'écorce.

Correspondant au développement maximum des ganglions de la base et à l'arrivée sur la ligne médiane de la commissure antérieure, un foyer hémor-

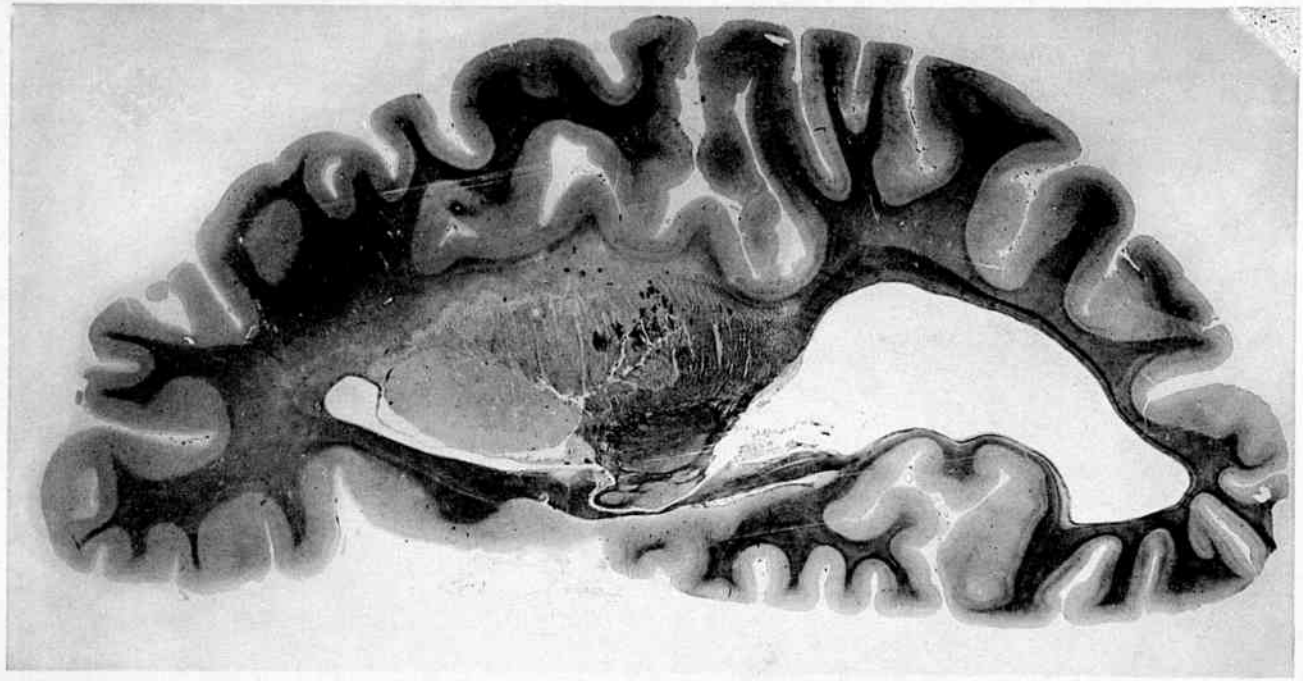
ragique assez considérable, de forme ovalaire et de date relativement récente, détruit la majeure partie du segment externe du noyau lenticulaire et empiète légèrement sur la commissure antérieure, expliquant ainsi la décoloration partielle que présente cette commissure sur les coupes précédentes. La commissure antérieure traverse la ligne médiane entre les feuillets d'une membrane délicate située au-dessus du chiasma et qui se continue directement avec la lame terminale.

Le pulvinar recouvre en arrière le corps genouillé externe et reçoit des couches sagittales profondes du lobe temporal, de nombreuses fibres (radiations thalamiques postéro-inférieures) dont le trajet à travers le segment rétrolenticulaire de la capsule interne est particulièrement facile à suivre. Alors que les fibres du bras postérieur des tubercules quadrijumeaux se rendent directement au corps genouillé interne, les fibres du bras antérieur passent en avant de celui-ci pour aborder le corps genouillé externe. Entre les deux corps genouillés, les fibres du bras antérieur sont croisées obliquement par un autre système de fibres provenant du lobe temporal. Ces dernières tirent leur origine surtout de la première circonvolution temporale et traversent l'angle postérieur du noyau lenticulaire et la partie correspondante de la capsule interne pour arriver à la partie antérieure du corps genouillé interne. Ces fibres ne sont autres que les radiations cortico-genouillées internes de von Monakow et que nous avons retrouvées avec la même facilité dans l'hémisphère gauche. Du corps de Luys se dégage un fascicule grêle qui se dirige en dedans vers le corps mamillaire et qui représente évidemment la commissure hypothalamique. En arrivant près de la ligne médiane, l'anse lenticulaire semble être le siège d'une véritable trifurcation, certaines de ses fibres se rendent au tubercule cendré, d'autres se recourbent en arrière et se confondent avec la capsule médiane du noyau rouge, d'autres enfin, contournent le pied du pédoncule cérébral et s'épuisent dans la partie antérieure du corps de Luys. La moitié postérieure de la capsule externe est presque totalement dégénérée.

L'épendyme de la corne temporo-occipitale présente encore des altérations très marquées et très étendues. Le tapétum s'étend peu à peu vers la région occipitale, mais ne dépasse pas encore en arrière le segment temporal de la paroi ventriculaire externe. Au niveau du lobe occipital et des circonvolutions de la face médiane de l'hémisphère, on ne distingue que deux couches sagittales profondes. Toutefois, on voit très nettement se détacher de l'écorce médiane un bon nombre de fibres courtes qui traversent obliquement les couches sagittales pour disparaître dans la zone sous-épendymaire, en sorte que l'on peut admettre l'existence probable d'un certain contingent de fibres calles au niveau de la paroi ventriculaire interne. La fimbria est notablement dégénérée, ce qui tient sans doute aux lésions intenses qui abondent dans son voisinage. En avant, entre la lame terminale et l'angle postéro-interne du lobe frontal, un champ de fibres très irrégulier et qui se colore fort mal, se dessine petit à petit et renferme, entre autres, les radiations calleuses profondément altérées du lobe frontal. Nous reprendrons plus loin l'étude minutieuse de ce champ complexe. En arrière de la lame terminale, le pilier antérieur du trigone forme un fascicule nettement isolé au milieu de la substance grise centrale.

Sur les coupes qui passent immédiatement au-dessus de la commissure antérieure, une fente apparaît en dedans du noyau caudé et représente la corne frontale du ventricule latéral qui est à ce niveau presque complètement oblitéré ; les parois ventriculaires soudées formant une espèce de cloison fibreuse légèrement arquée qui sépare le noyau caudé de la substance profonde du lobe frontal. Plus haut cette cloison est remplacée par une fissure qui s'étend et s'élargit progressivement jusqu'à ce que la lumière de la corne frontale se trouve entièrement restaurée. La paroi interne de cette corne est formée en partie par les circonvolutions médianes et en partie par un prolongement cortical qui relie celles-ci à la substance grise basilaire qui recouvre en dedans le genou de la capsule interne. Cette lame corticale renferme le champ complexe mentionné plus haut ainsi que le pilier antérieur du trigone. Ces deux formations se colorent très mal et sont réunies sur la ligne médiane par un repli piemérien très altéré, qui se continue avec la lame terminale et qui représente peut-être un reliquat de la cloison transparente,car il reçoit un certain nombre de fibres du trigone. Des lésions vasculaires abondent à cet endroit et on note une désintégration notable de l'écorce frontale voisine.

A l'endroit où le trou de Monro établit la communication entre le troisième ventricule et le ventricule latéral (Pl. LXXVI) le champ de fibres complexe et irrégulier que nous avons déjà remarqué au niveau de l'angle postéro-interne du lobe frontal prend un développement considérable et se transforme en un faisceau bien conformé qui affecte un trajet horizontal antéro-postérieur le long de la paroi interne de la corne frontale. Nous attribuons la majeure partie de ce faisceau au système calleux et nous le désignerons désormais, conformément à la nomenclature adoptée pour la description de l'hémisphère gauche, sous le nom de *faisceau sagittal médian*. En avant de la corne frontale, les fibres de ce faisceau se confondent plus ou moins avec les fibres constituantes de la couche interne de la couronne rayonnante fronto-pariétale. En arrière, elles se recourbent en dedans et se terminent brusquement au fond d'un sillon qui sépare la lame terminale (ou le rudiment de la cloison transparente) de l'écorce médiane du lobe frontal. Ce sillon semble se prolonger sous la forme d'un septum mal défini qui pénètre dans l'épaisseur de la paroi ventriculaire interne et sert à séparer le faisceau sagittal médian du pilier antérieur du trigone dont le segment frontal est grandement dégénéré. On voit très nettement se détacher du trigone un certain nombre de fibres qui se rendent à la zone sous-épendymaire de la corne frontale en passant au-dessous du faisceau sagittal. Il semble donc, par conséquent, qu'il se soit produit dans cet hémisphère comme dans l'hémisphère gauche une inversion plus ou moins complète du segment distal du trigone. Ce qui rend cette hypothèse encore plus vraisemblable, c'est que sur les coupes suivantes le septum qui sépare le trigone du faisceau sagittal médian est remplacé par un sillon dans lequel s'engage un prolongement de la membrane terminale voisine. Cette membrane, recouverte par la pie-mère, est formée à ce niveau de deux feuillets ; l'un postérieur qui adhère fortement au trigone dont il reçoit de nombreuses fibres, l'autre antérieur qui pénètre au fond du sillon ci-dessus mentionné et qui semble renfermer des



LA SOI-DISANT AGÉNÉSIE DU CORPS CALLEUX

(Lasalle-Archambault).

Masson & Cie, Éditeurs.

fibres appartenant au faisceau sagittal. Toutes ces particularités nous portent à croire que cette membrane double représente selon toute probabilité le segment homolatéral involuté et partiellement invaginé de la cloison transparente. La symphyse très étendue de la corne frontale est peut-être responsable de cette disposition vicieuse.

Des altérations vasculaires très marquées abondent au pourtour du trou de Monro et s'étendent et du côté de la corne frontale et du côté du troisième ventricule. Le revêtement épendymaire de la paroi interne de la corne frontale présente toute une suite de nodosités et se trouve détaché de la substance blanche sous-jacente par des épanchements plus ou moins organisés. On note également des altérations très nettes de la pie-mère au niveau de la circonvolution de l'hippocampe et de la face médiane du lobe frontal.

La commissure molle et la commissure postérieure sont bien développées et parfaitement saines.

La corne temporo-occipitale est légèrement dilatée et présente encore à plusieurs endroits une désorganisation épendymaire considérable. Les couches sagittales péri-ventriculaires n'ont guère changé d'aspect, sauf que le tapétum s'étend maintenant sur toute la longueur de la paroi externe. Il fait encore défaut le long de la paroi interne. La fimbria est très nettement dégénérée.

Dans le lobe frontal, on parvient à suivre la couche interne de la couronne rayonnante, malgré son enchevêtrement avec la partie antérieure du faisceau sagittal médian, jusque dans la zone sous-corticale de la circonvolution la plus postérieure (circonvolution limbique) de la face médiane. La couche externe peut être suivie sans difficulté jusqu'au pôle frontal. En dedans du faisceau sagittal médian et dans la région sous-corticale de la circonvolution limbique, on voit se dessiner de plus en plus nettement un mince fascicule qui représente sans doute le segment supérieur ou fronto-pariétal du cingulum. Ses fibres affectent le même trajet que celles du faisceau sagittal médian et peuvent être suivies en avant jusque dans le voisinage du pôle frontal. La couche sous-épendymaire qui recouvre la corne frontale reçoit de tous les points de la convexité correspondante de nombreuses radiations. La capsule externe est totalement incolore.

Les coupes prises un peu au-dessous du bord supérieur de la couche optique nous font voir une membrane assez épaisse et très vasculaire, qui adhère à la face interne de ce ganglion sur toute sa longueur et qui représente très probablement un reste de la toile choroïdienne. Cette membrane se continue avec la pie-mère qui recouvre en arrière la circonvolution de l'hippocampe et en avant la circonvolution limbique, et contribue à la formation du plexus choroïdien situé au niveau du trou de Monro. Les altérations vasculaires si prononcées qu'elle renferme, ainsi que la déformation considérable de la face interne de la couche optique suffisent à démontrer que toute cette région a été le siège d'un processus destructif extrêmement intense et servent également à expliquer les relations anormales que les parties voisines ont acquises. Le pilier antérieur du trigone ayant été évidemment comprimé, se présente sous la forme d'un croissant qui recouvre le tubercule antérieur de la couche opti-

que sur lequel il semble s'être moulé. Il en résulte que le trou de Monro est presque entièrement oblitéré. Comme conséquence probable des rétractions cicatricielles, la circonvolution limbique s'étend en arrière jusqu'à la face interne de la couche optique et dépasse nettement le pilier du trigone, et la circonvolution de l'hippocampe atteint en avant presque le niveau de la commissure molle. Un peu plus haut, la circonvolution limbique (partie correspondant au segment supracalleux de cette circonvolution dans le cerveau normal) s'étend en arrière bien au délà de l'extrémité postérieure de la couche optique, mais toujours en côtoyant la face interne de ce ganglion dont elle n'est séparée que par un repli de la toile choroïdienne. Il ressort donc de ces considérations que la lumière du troisième ventricule s'est trouvée notablement réduite.

La tête du noyau caudé (Pl. LXXVI) est en grande partie dépouillée de son revêtement épendymaire et présente une désintégration considérable de sa zone marginale. La corne frontale est très aplatie dans le sens transversal, mais conserve sa longueur normale et se trouve ainsi à former une cavité étroite dirigée d'avant en arrière.

Au niveau de la paroi interne de la corne temporo-sphénoïdale et en dedans de la fimbria du trigone qui constitue à cet endroit la couche périventriculaire la plus profonde, on voit apparaître plusieurs fascicules fortement colorés qui affectent un trajet antéro-postérieur et qui représentent sans doute le contingent calleux restauré des couches sagittales médianes. En arrière, ces fascicules croisent obliquement les fibres du trigone, forment le tapétum médian sur une courte étendue et se confondent près de l'ergot de Morand avec les fibres de la couche sagittale interne. On voit encore se détacher de l'écorce de la face interne du lobe temporo-occipital, de courtes fibres qui traversent les couches sagittales profondes pour se rendre au tapétum.

Sur les coupes qui passent immédiatement au-dessus de la couche optique (fig. 5), le ventricule latéral se trouve exposé sur toute sa longueur et présente une dilatation très nette de son segment temporo-occipital. Une partie de la toile choroïdienne est encore visible et se prolonge sous la forme de plexus choroïdiens dans la corne frontale et dans la corne temporale. En dedans de cette toile, les piliers antérieur et postérieur du trigone s'unissent pour former le corps de celui-ci, lequel, à part une dégénérescence diffuse, présente près de sa partie moyenne un foyer vasculaire qui explique probablement la décoloration intense que nous avons précédemment observée au niveau de son pilier antérieur. Les fascicules fortement colorés qui longent la paroi interne de la corne temporo-occipitale ont pris un développement extrêmement rapide et, se prolongeant en avant, se confondent avec les fibres du faisceau sagittal médian qui est lui-même devenu très volumineux. De cette union résulte un large faisceau dirigé horizontalement d'avant en arrière et qui s'étend sur toute la longueur comprise entre la zone sous-épendymaire de la corne frontale et l'ergot de Morand. Le faisceau sagittal médian (Balkenlangsbündel de Probst) forme à ce niveau la plus interne des couches sagittales médianes de l'hémisphère, recouvre en dedans le corps du trigone et n'est séparé de la circonvolution limbique, qui surplombe à cet endroit, que par un prolongement de la

pie-mère. Il se confond en avant et en arrière avec la substance blanche profonde de cette circonvolution où il est traversé par les fibres que l'écorce limbique envoie au corps du trigone. Les relations qui existent entre le trigone et

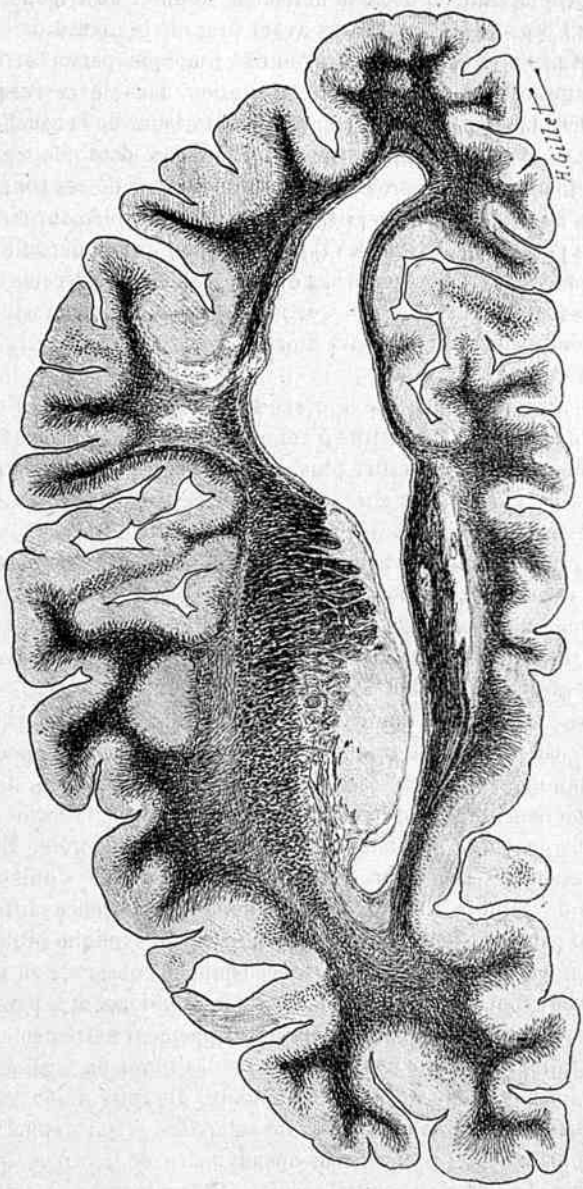


Fig. 5.

le faisceau sagittal médian sont assez complexes et suffisamment intéressantes pour que nous nous y arrêtions davantage. A ce niveau, le trigone est situé

immédiatement en dedans de la partie moyenne de la paroi ventriculaire interne et se prolonge en avant et en arrière, dans la zone sous-épendymaire de la corne frontale d'une part, et de la corne temporo-sphénoïdale d'autre part. Il reçoit en l'un et l'autre de ces endroits, de nombreuses fibres de la circonvolution limbique qui, pour lui arriver, doivent traverser toute l'épaisseur du faisceau sagittal médian. Bien que d'une façon générale ces deux systèmes de fibres soient inséparables, ils se trouvent toutefois assez bien délimités sur un certain nombre de coupes, grâce à la présence d'une zone pâle intermédiaire qui est de la plus grande utilité pour l'étude des modifications subséquentes que subissent leurs rapports. Au fur et à mesure qu'on aborde les niveaux plus élevés, on voit que de pair avec le développement progressif du faisceau sagittal médian et la disparition concomitante du trigone, il se produit un échange de territoire entre ces deux systèmes de fibres, ce qui reste du trigone se transportant lentement à travers le faisceau sagittal médian jusque dans la profondeur de la circonvolution limbique où il se dessine nettement sous la forme d'une zone radiée. Le progrès de cette substitution de domaine est d'autant plus facile à suivre que les fibres du faisceau sagittal médian se colorent fortement alors que les fibres du trigones ont franchement dégénérées. Lors de sa migration à travers l'épaisseur du faisceau sagittal, le trigone affecte la forme d'une lyre (fig. 5) bien détachée en raison de sa faible coloration et que l'on voit passer lentement de la zone sous-épendymaire à la zone sous-corticale de la circonvolution limbique. Le faisceau sagittal médian finit donc par former sur toute la longueur de la paroi ventriculaire interne la plus profonde des couches sagittales médianes et se trouve ainsi à constituer le tapétum. La zone radiée du trigone est encore visible sur un certain nombre de coupes et sert à délimiter le faisceau sagittal médian du cingulum dont les fibres poursuivent un trajet parallèle au sien, au niveau de la région immédiatement sous-corticale de la circonvolution limbique. Le cingulum se présente sous la forme d'un fascicule gracile, bien défini sur toute son étendue, et dont les fibres les plus antérieures peuvent être suivies jusque dans la pointe du lobe frontal.

Le noyau caudé accompagné de la strie cornée se dirige horizontalement en arrière au-dessus de la face dorsale de la couche optique et présente le long de son bord externe un foyer hémorragique récent. Sa surface ventriculaire est encore le siège d'altérations épendymaires très accusées que l'on retrouve également au niveau de la paroi latérale de la corne temporo-occipitale où elles atteignent leur maximum d'intensité. A cet endroit, en effet, deux excroissances nodulaires font saillie dans la lumière du ventricule. Le nodule postérieur fait partie d'un foyer de ramollissement périventriculaire considérable, qui sectionne complètement les couches sagittales profondes et qui, s'étendant en dehors, détruit le lobule postérieur du gyrus supramarginalis et la partie attenante du pli courbe ; il en résulte une décoloration notable de toute la substance blanche profonde de la convexité pariétale. Le nodule antérieur est de beaucoup plus volumineux et détermine plus loin une symphyse ventriculaire circonscrite. La corne occipitale est particulièrement atteinte et est elle-même le siège d'une symphyse plus étendue. Dans toute cette région, la corne

temporo-occipitale est pourvue d'un tapétum qui, malgré de nombreuses lésions, l'entoure complètement.

Dans le lobe frontal, les couches sagittales interne et externe se détachent avec la plus grande netteté. La couche externe se rend en partie au pôle frontal,

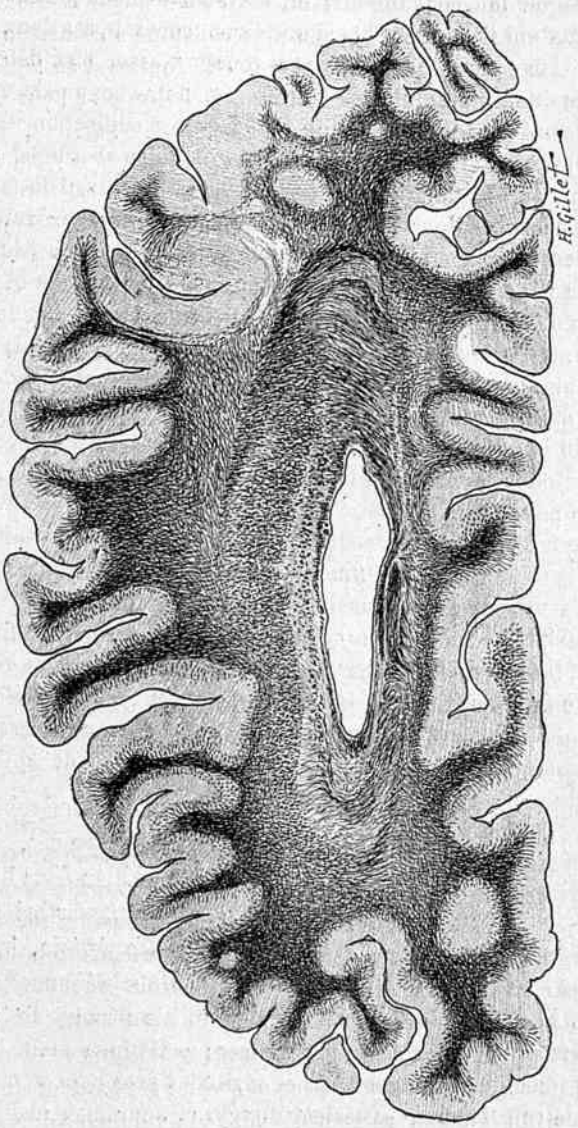


Fig. 6

en partie à l'écorce de la face médiane, et s'entrecroise partout avec les fibres calles que la convexité envoie à la zone sous-épendymaire. Ces radiations se rassemblent pour former des fascicules solides et fortement colorés qui s'en-

chevêtrent plus ou moins avec ceux de la couche sagittale interne, dont le trajet vers la région sous-corticale de la circonvolution limbique reste toujours bien défini. Sur les coupes qu'il nous reste à considérer et qui passent soit par la voûte du ventricule, soit immédiatement au-dessous de celle-ci (fig. 6), tout l'intérêt porte sur le développement ultérieur du système calleux. Le faisceau sagittal médian qui s'élargit de plus en plus constitue à ce niveau le seul faisceau de la région interne de l'hémisphère, et, s'unissant au tapétum latéral, forme avec ce dernier un système de fibres indivisible qui entoure de toute part le segment dorsal ou supérieur du ventricule latéral. En arrière, là où il aborde la corne occipitale, le faisceau sagittal médian se renfle pour former un forceps majeur typique qui ne diffère en rien de celui que l'on observe sur une coupe normale prise au même niveau. Que le faisceau sagittal médian n'est autre que le segment homolatéral, anormalement disposé, du corps calleux, nous paraît être un fait absolument incontestable.

Au-dessus du ventricule, les fibres constituantes du faisceau sagittal médian poursuivent un trajet moins rectiligne, se disposent en fascicules ondulés qui plus tard s'entrecroisent dans tous les sens et finissent par se diriger transversalement en dehors, où ils se continuent directement avec les fascicules simultanément infléchis du tapétum latéral. La voûte du ventricule présente de nombreuses lésions épendymaires et sous-épendymaires qui sont surtout accentuées dans sa partie occipitale.

Résumé et interprétation des faits.

Nous venons de faire la description détaillée d'un cas typique de soi-disant agénésie complète du corps calleux. La commissure calleuse proprement dite fait assurément défaut. S'en suit-il que le système calleux manque nécessairement dans sa totalité ? Nous ne le croyons pas. Le système calleux comprend non seulement la commissure médiane compacte qui relie les deux hémisphères, mais aussi deux parties intrahémisphériques qui n'en sont que les prolongements latéraux. Or, dans notre cas, ces segments latéraux se retrouvent comme à l'état normal aussi bien dans l'hémisphère gauche que dans l'hémisphère droit. Il suffit de repasser brièvement une série normale pour constater que dans notre cas d'agénésie, les choses se passent d'une façon absolument identique. Sur toute la longueur de chaque hémisphère, à partir de la corne frontale jusqu'à la corne occipitale, la zone sous-épendymaire est alimentée par de fines radiations corticales qui proviennent de tous les points de l'écorce et qui ne sont autres que des fibres calleuses. Ces fibres s'étant rassemblées dans le voisinage du ventricule, se réunissent pour former un long faisceau sagittal au lieu de traverser la ligne médiane et de s'irradier dans l'écorce de l'hémisphère opposé. Ce faisceau sagittal s'étend du pôle frontal au pôle occipital en côtoyant l'angle supéro-interne du ventricule latéral. Au niveau du carrefour ventricu-

laire, il se renfle pour former un forceps majeur que l'on ne saurait guère distinguer du forceps calleux normal ; en même temps, il se prolonge en bas et en arrière pour constituer la totalité du tapétum.

A vrai dire, dans les cas d'agénésie, les coupes soit frontales, soit horizontales, ne diffèrent pas sensiblement des coupes correspondantes du cerveau normal ; exception faite, bien entendu, des anomalies qui peuvent être associées, telles que la soudure ventriculaire, la microgyrie, etc. Sauf que le segment correspondant de la commissure calleuse fait défaut, il n'y a rien de changé dans l'architectonique de l'hémisphère cérébral ; on retrouve la même disposition de noyaux et de faisceaux qu'à l'état normal. A coup sûr, quant à son volume, le faisceau sagittal médian de l'un ou de l'autre hémisphère n'est pas l'équivalent de la moitié correspondante de la commissure calleuse normale ; de même, le tapétum est-il de beaucoup moins développé. Mais il faut bien tenir compte de ce fait que dans notre cas, le faisceau sagittal médian et le tapétum ne renferment que les radiations calleuses d'un seul hémisphère, alors que dans le cerveau normal, les formations correspondantes sont constituées par les radiations des deux hémisphères. Ce fait suffit à expliquer également que la substance blanche des circonvolutions se trouve appréciablement réduite, ainsi que l'ont fait remarquer Anton et Zingerle entre autres.

Non, quand on constate l'absence de la commissure calleuse, cela n'implique pas l'agénésie totale du système calleux. On comprend qu'un arrêt de développement explique l'absence de la majeure partie d'un hémisphère, d'un lobe ou d'une région quelconque, quel que soit le mécanisme en jeu, qu'il s'agisse d'une oblitération artérielle précoce au cours de la vie intra-utérine ou d'une autre cause d'égale importance bien qu'incomprise ; mais on ne conçoit pas qu'un vice de développement puisse porter sur un seul système de fibres et respecter intégralement toutes les autres formations, surtout quand ce système provient de la totalité de l'un et de l'autre hémisphère. Toutefois, cela n'est qu'une hypothèse et nous passons outre, car l'absence de la commissure calleuse peut s'expliquer plus facilement.

Nous avons vu que Anton attache une réelle importance à l'hydrocéphalie fœtale dans la genèse de l'agénésie du corps calleux. Selon cet auteur, les lésions épendymaires sont susceptibles soit d'empêcher le développement du corps calleux, soit d'entraîner sa disparition si elles surviennent après que celui-ci est déjà formé. Nous nous rattachons à cette manière de voir, et cela pour deux raisons. En premier lieu, ayant appris de par nos propres recherches que le prolongement intrahémisphérique de la commissure calleuse constitue, sur toute la longueur de l'hémisphère, la couche immédiatement péri-ventriculaire, nous comprenons facilement

que celle-ci se trouve compromise au cours de toute lésion épendymaire. En second lieu, dans notre cas d'agénésie, nous avons la preuve incontestable que ce sont les lésions ventriculaires qui ont empêché le développement de la commissure calleuse. Certes, les traces d'une méningite et d'une épendymite fœtales sont trop grossières pour qu'elles nous échappent, et il n'y a guère moyen de se soustraire à l'importance des multiples lésions que nous avons décrites : épaississement pie-mérien généralisé, plaque méningée cicatricielle de la convexité frontale gauche, soudure ventriculaire antérieure, complète à gauche, partielle à droite, rétraction cicatricielle intrahémisphérique du trigone et de la cloison transparente, boutons épendymaires volumineux, etc. Si les lésions d'épendymite fœtale suffisent en elles-mêmes à gêner le développement du corps calleux, à plus forte raison la soudure des cornes frontales constitue-t-elle un obstacle invincible à ce développement. Cette soudure ventriculaire peut cependant, dans certains cas, ne jouer qu'un rôle purement mécanique en déviant tout simplement le trajet des fibres calleuses ; alors même que ces dernières seraient normalement développées, la soudure conserve toute son importance à condition qu'elle siège au niveau des cornes frontales. L'embryologie nous dit que vers le troisième mois de la vie intra-utérine, il se fait une fusion des parois médianes des vésicules hémisphériques en avant et au-dessus de la lame terminale. L'épaississement qui en résulte affecte la forme d'un triangle dont la pointe, dirigée en avant, donne naissance au genou du corps calleux. Ce n'est qu'entre le cinquième et le sixième mois que l'union des vésicules hémisphériques s'étend en arrière de ce point pour former la crête marginale qui doit produire le tronc et le splénium du corps calleux. Le développement de la commissure calleuse se fait donc d'avant en arrière. Ainsi considérée, la soudure frontale est toute puissante dans la genèse de l'anomalie que nous étudions, puisqu'elle ne permet pas le rapprochement des parties antérieures des vésicules hémisphériques.

Nous croyons que la méningite ventriculaire est une grande cause, sinon la grande cause, de l'absence de la commissure calleuse, et nous en sommes à nous demander sérieusement si elle n'existait pas dans un bon nombre des cas d'agénésie qui ont été publiés et si elle n'a pas tout simplement passé inaperçue. Cette erreur pourrait être non seulement facile, mais même très pardonnable. Il importe, en effet, de faire ressortir que cette méningite peut avoir été d'une intensité variable et avoir évolué à une période plus ou moins précoce. Une ventriculite même légère, au troisième mois, peut suffire à compromettre totalement le système calleux et cependant ne guère laisser de traces. Toutefois, nous admettons parfaitement qu'il est d'autres facteurs qui peuvent déterminer cette malforma-

tion, tels que l'emplacement vicieux de l'artère cérébrale antérieure (Sander) ou de la faux du cerveau (Richter), l'exostose de la crête frontale, l'hémorragie ou la néoplasie interhémisphérique, etc.

Ainsi, la commissure calleuse peut manquer, soit en partie, soit totalement, mais ce que nous ne croyons pas, c'est que le système calleux, pris dans son ensemble, puisse faire défaut. Aucun fait probant n'a été apporté, jusqu'ici, à l'appui de cette hypothèse. Conclure à l'absence totale du système calleux parce que la commissure calleuse fait défaut, c'est raisonner illogiquement. S'il en était autrement, comment expliquerait-on alors le fait fort intéressant dont Arndt et Sklarek n'ont pas su bénéficier suffisamment, à savoir que dans leur cas, la commissure antérieure fait défaut sur la ligne médiane alors qu'elle se retrouve très nettement au niveau du corps strié dans l'un et l'autre hémisphère. Voilà pour nous le fait le plus probant que nous ayons relevé dans l'historique de l'agénésie calleuse, et à vrai dire il devrait à lui seul suffire à trancher définitivement cette question, puisqu'il démontre qu'une commissure interhémisphérique peut ne manquer que sur la ligne médiane. Il s'en suit naturellement que, du fait qu'il est intact dans les cas d'agénésie, on ne peut pas soutenir que le tapétum ne soit pas formé par le corps calleux. Le fait est, d'ailleurs, que le tapétum n'est pas toujours intact en pareille circonstance, ainsi qu'en témoigne notre propre observation. On se souviendra, en effet, que le tapétum fait complètement défaut au niveau du lobe occipital et de la paroi interne de la corne sphénoïdale dans la moitié inférieure de l'hémisphère droit et qu'il est grandement dégénéré en d'autres endroits et dans l'hémisphère droit et dans l'hémisphère gauche. Pour prouver que le tapétum n'est point formé par le corps calleux, il faudrait constater son intégrité dans les cas de lésion du corps calleux ou après la section de celui-ci. Or, jusqu'à ce jour, les seules données expérimentales que nous ayons acquises sur l'origine et la nature du tapétum sont celles qui ont été fournies par les recherches de Muratoff. On leur a attribué une valeur démonstrative qu'elles sont loin de mériter. D'abord, la section du corps calleux a été suivie d'une dégénérescence partielle du tapétum que l'auteur admet. En second lieu, le fait que le tapétum est en grande partie respecté ne signifie rien. La raison en est simple. Il s'agit d'une étude expérimentale où le chien est sacrifié quelques semaines, quelques mois au plus, après la section du corps calleux. En pareille circonstance, que peut-on constater ? La dégénérescence wallérienne tout simplement. Seul, le segment distal de la fibre calleuse est dégénéré ; le segment proximal restant intact au niveau de l'hémisphère dont il tire son origine. Il est évident que même lorsqu'on admet la nature calleuse du tapétum, on ne peut s'attendre à observer la dégénérescence totale de celui-ci à la suite d'une sec-

tion expérimentale du corps calleux. Pour observer cette dégénérescence totale, il faudrait attendre qu'à la dégénérescence wallérienne vînt s'ajouter la dégénérescence rétrograde, ce qui demanderait un bon nombre d'années. Du reste, avant d'accepter définitivement les conclusions de Muratoff, il conviendrait qu'elles fussent confirmées par d'autres recherches du même ordre.

Quant à la réaction qui s'observe au niveau du tapétum dans les cas de lésion du corps calleux, nous rapporterons les seuls faits que nous ayons personnellement constatés. Nous avons eu l'occasion détudier chez Anton lui-même les coupes sériées d'un cas de néoplasme de la partie postérieure du tronc du corps calleux ; le segment correspondant du tapétum sphénoïdal était notablement dégénéré sur toute la hauteur de la paroi ventriculaire latérale. Actuellement, nous poursuivons l'étude d'un cas de plaque sclé-reuse de la partie moyenne du corps calleux ; il existe une dégénérescence considérable du tapétum temporo-occipital. Nous nous proposons de publier prochainement cette intéressante observation.

Une absence totale du système calleux n'a jamais été observée, et c'est fort douteux que pareil fait puisse s'observer. Si les lésions ventriculaires sont pleinement capables d'empêcher la fusion des segments latéraux ou hémisphériques du corps calleux, elles ne suffisent probablement pas encore à détruire complètement le système calleux ; la paroi ventriculaire est plus ou moins respectée en divers endroits, et la couche calleuse périventriculaire correspondante l'est également. Pour que la disparition totale du système calleux s'observât, il faudrait que les lésions ventriculaires fussent non seulement généralisées, mais uniformément intenses.

Le faisceau occipito-frontal d'Onufrowicz n'existe pas dans le cerveau normal ; ceci a déjà été dit par d'autres, nous le disons à notre tour. En plus, nous ferons remarquer que les formations que l'on a voulu identifier dans le cerveau normal avec le faisceau d'Onufrowicz, se retrouvent facilement dans les cas d'agénésie et qu'elles sont nettement séparées du faisceau sagittal atypique.

Les cas d'agénésie nous rendent de très grands services au point de vue de l'anatomie normale, parce qu'ils nous permettent de suivre plus facilement le trajet d'un bon nombre de faisceaux.

Nous avons vu les rapports intimes qui existent entre le faisceau sagittal médian et le trigone, et nous avons constaté que le corps du trigone reçoit à tous les niveaux des fibres qui lui viennent de la première circonvolution limbique en traversant toute l'épaisseur du faisceau sagittal médian. Il y a longtemps que nous avons soupçonné ces relations, mais ce n'est que dans ce cas d'agénésie que nous avons pu nous satisfaire de leur exactitude. Le trigone est donc formé non seulement par les fibres dérivées

de la circonvolution de l'hippocampe, mais aussi par des fibres qui proviennent de la première circonvolution limbique.

Nous avons suivi le cingulum de beaucoup plus facilement et de beaucoup plus loin en avant et en arrière qu'il n'est possible de le faire dans l'hémisphère normal. En avant les fibres du cingulum atteignent presque le pôle frontal ; en arrière elles se mêlent aux fibres du faisceau sagittal médian pour constituer le tapétum de la paroi interne. Il n'en est pas de même dans le cerveau sain, le cingulum n'entre pas dans la constitution du tapétum médian, mais il se rend cependant dans le lobe occipital où il prend le nom de faisceau de Sachs. A l'appui de cette assertion, nous avons noté en faisant la description de notre cas, que le faisceau de Sachs manque là où le cingulum occupe la paroi médiane de la corne postérieure, et revient dans son domaine classique lorsque le cingulum n'est plus visible au niveau de la paroi médiane. Ces faits sont suffisamment démonstratifs.

La capsule externe est une formation d'ordre assez complexe. Elle transmet certainement les fibres de projection qui se rendent à la région de l'insula ou qui en proviennent, elle renferme peut-être un certain nombre de fibres d'association, mais pour nous, elle représente surtout une dépendance du corps calleux. Nous avons constaté qu'elle est grandement dégénérée, et que la topographie et l'intensité de sa dégénérescence concordent absolument avec l'étendue et le degré des lésions ventriculaires et périventriculaires. La capsule externe transmet au corps calleux les radiations de l'insula et de la convexité temporale.

La couche sagittale interne de la couronne rayonnante fronto-pariétale se détache dans ce cas d'agénésie avec une netteté égale à son enchevêtrement dans le cerveau sain. Les coupes frontales sont de beaucoup plus favorables à son étude que les coupes horizontales,et on voit très distinctement sur toute la longueur du lobe fronto-pariétal gauche, que cette couche de fibres se rend tout d'une pièce dans la zone sous-corticale de la première circonvolution limbique. Ainsi, ce cas nous permet de formuler de nouveau la thèse que nous croyons avoir été le premier à soutenir, à savoir que la couche sagittale interne fronto-pariétale, la zone réticulée de la couronne rayonnante de Sachs, représente la voie de projection de la première circonvolution limbique. Nous avions déjà démontré à l'aide de la dégénérescence secondaire que l'élément prépondérant de cette couche est corticipète.

Dans l'hémisphère droit, nous avons suivi les fibres de la commissure antérieure jusque dans le voisinage du noyau caudé sphénoïdal et nous sommes porté à croire que ces fibres entrent dans la constitution de la partie antérieure du tapétum temporo-sphénoïdal.

La structure de l'écorce au niveau des régions atteintes de microgyrie ne nous a pas paru différer sensiblement de celle de l'écorce normale. Quant à la cause de la microgyrie, nous n'avons personnellement aucune hypothèse à émettre. Toutefois, nous ferons remarquer que sa topographie coïncide assez exactement avec celle des lésions pie-mériennes.

Conclusions

1° Dans les cas de soi-disant agénésie du corps calleux, il ne s'agit que d'une absence de la commissure calleuse proprement dite.

2° Dans un bon nombre de cas, une méningite ventriculaire fœtale est la cause déterminante de cette anomalie ; cette lésion agit soit en détruisant une grande partie de la couche calleuse périventriculaire, soit en provoquant la soudure ventriculaire qui constitue alors un obstacle mécanique au développement de la commissure calleuse.

3° Le faisceau occipito-frontal ne représente, ainsi que l'a dit Sachs, qu'une hétérotopie du corps calleux et ne se retrouve pas dans le cerveau normal.

4° Le trigone cérébral est formé non seulement par des fibres directes de la circonvolution de l'hippocampe, mais aussi par des fibres provenant de la première circonvolution limbique qui lui parviennent en traversant le corps calleux.

5° La couche sagittale interne du lobe fronto-pariétal, la zone réticulée de Sachs, représente la couronne rayonnante de la première circonvolution limbique.

6° La commissure antérieure entre probablement dans la constitution de la partie temporale du tapétum ; exception faite de cette possibilité, le tapétum est formé exclusivement par les fibres du corps calleux.

CONTRIBUTION A LA CONNAISSANCE DE LA MICROSOMIE ESSENTIELLE HÉRÉDO-FAMILIALE.

DISTINCTION DE CETTE FORME CLINIQUE D'AVEC LES NANISMES, LES INFANTILISMES ET LES FORMES MIXTES DE CES DIFFÉRENTES DYSTROPHIES.

(*Suite et fin*).

PAR

ETTORE LEVI,

Privat-Docent de Neurologie
(Florence)

*
* *

Nous avons cru devoir donner une description détaillée et minutieuse de nos sujets, car nous avons établi, par l'étude de la littérature relative à ce chapitre, qu'il n'existe pas un seul exemple clinique d'une microsomie essentielle étudié systématiquement par les modernes méthodes d'analyse clinique.

L'observation détaillée de nos cas nous permettra d'être très bref au sujet du diagnostic différentiel ; il suffira, en effet, de jeter un coup d'œil sur nos photographies pour constater les différences essentielles présentées par nos sujets en comparaison des spécimens bien connus de nanisme achondroplasique, rachitique, pottique ou myxœdémateux.

Le nanisme rachitique et le nanisme pottique sont, en effet, toujours facilement reconnaissables par les déformations caractéristiques du squelette dans ces deux différentes maladies, déformations dont nous ne trouvons pas la moindre trace chez aucun de nos sujets.

La différenciation avec l'achondroplasie est aussi très facile pour nos sujets : aucun d'eux, en effet, ne présente ce qui est surtout typique dans l'achondroplasie, c'est-à-dire, la réduction énorme des extrémités par rapport au tronc, la micromélie totale ou rhizomélique, les mains et les pieds carrés, etc.

Nos sujets ne présentent pas non plus les déformations du crâne qui sont

si fréquentes chez les achondroplasiques, et ne nous montrent aucune trace de lordose lombaire ni de dos plat.

L'examen radiographique nous a enfin permis de constater qu'il n'existe pas chez nos sujets cette disproportion dans de l'accroissement relatif de certains os longs des membres que l'on constate chez les achondroplasiques ; chez ces individus, en effet, M. Pierre Marie a observé que les tibias sont souvent plus raccourcis que les péronés, de telle façon que les extrémités supérieures de ces os dépassent souvent le plateau tibial.

J'ai été le premier à décrire d'autre part une autre anomalie analogue à celle-ci et qui est aussi caractéristique de l'achondroplasie, je veux parler de l'anormale brièveté du troisième métacarpien et métatarsien vis-à-vis des autres os homologues.

Tous ces faits n'existent pas chez nos sujets ; il n'y a donc aucun doute que nos nains ne sont en rien comparables aux nains achondroplasiques avec lesquels ils partagent seulement quelques traits caractéristiques qui sont communs à toutes les formes pures de nanisme en général (les myxœdémateux exceptés) : le développement normal des poils, le développement et le fonctionnement physiologique des organes génitaux, le trophisme normal des tissus musculaires, le défaut de tout symptôme de retard dans l'ossification des cartilages épiphysaires, et l'intelligence souvent normale.

Nous pouvons donc, en toute sûreté, éliminer pour nos sujets le diagnostic d'une forme soit totale, soit partielle ou fruste de nanisme achondroplasique.

En considérant nos différents sujets, nous devons cependant faire remarquer les quelques différences qui existent entre eux.

Le sujet de la première observation, tout en étant en général de formes très harmonieuses, évoque tout de même à première vue l'image d'un pygmée ; il n'est pas difforme, mais son aspect est drôlatique, c'est un petit Silène.

On n'observe chez lui aucune difformité grossière, mais quelques dysharmonies somatiques que nous devons mettre en relief, bien qu'elles ne nous autorisent à le ranger dans aucune catégorie bien déterminée : ces dysharmonies sont surtout représentées par les proportions un peu trop grandes de la tête (comme chez les frères Maggi), et par une très légère brièveté des membres relativement au tronc ; nous sommes bien loin de la brièveté des membres propre aux achondroplasiques, mais nous devons cependant reconnaître que notre premier nain a surtout les extrémités supérieures *in toto* un peu courtes.

Notre troisième nain est au contraire un type absolument parfait de microsomie essentielle ; en regardant sa photographie on ne peut aucu-

nement deviner qu'il s'agit d'un nain si l'on ignore sa taille : c'est vraiment un petit homme, merveilleusement musclé, d'apparence très mâle et qui ne présente, au contraire de ce que nous avons vu chez le premier, qu'une légère prévalence en longueur des extrémités inférieures.

Afin d'établir les caractères cliniques propres à cette forme de microsomie essentielle, nous nous bornerons à prendre en considération nos sujets adultes, car un diagnostic différentiel absolu entre nanisme et infantilisme n'est jamais possible, selon nous, qu'à l'âge mûr.

La comparaison de nos deux nains adultes nous permet de constater qu'il existe entre eux plusieurs caractères cliniques communs, soit positifs soit négatifs, caractères qui nous permettront de les ranger dans la même catégorie de nanisme.

Tous les deux sont d'intelligence absolument normale et ne présentent pas le moindre stigmate d'infantilisme psychique ; le premier sujet est un petit sauvage, complètement dépourvu de toute éducation, et alcoolique invétéré, ce qui explique pleinement sa pauvreté intellectuelle qui s'explique par le défaut absolu d'instruction scolaire et par les effets de l'intoxication éthylique chronique.

Le troisième sujet, au contraire, plus jeune, alcoolique aussi, mais à un degré bien moindre, est d'une intelligence absolument remarquable pour un individu qui est aussi dépourvu de toute éducation ; ce petit bonhomme est un excellent chef de famille et un homme très pratique ; c'est lui qui règle les affaires de sa petite troupe nomade, qui voyage de foire en foire dans une roulotte.

Aussi bien le premier que le second de nos nains présentent un trophisme des poils absolument normal non seulement au crâne et à la figure (barbe et moustaches abondants), mais aussi aux aisselles, au pubis et sur toute la surface du tronc et des extrémités : ce sont deux mâles bien poilus.

La constitution de la peau et du tissu sous-cutané est, chez tous deux, parfaite ; la peau n'est ni trop lisse, ni rugueuse, ni bouffie, ni relâchée ; chez le premier sujet, la rugosité du visage est absolument correspondante à l'âge avancé et à l'alcoolisme et elle n'existait pas auparavant.

La couleur de la peau n'a chez ces deux individus rien d'anormal ; le trophisme des ongles est parfait.

Si nous considérons à présent l'appareil génital, nous voyons que tous les deux ont la verge grande, bien conformée et tonique, et des testicules complètement normaux comme chez tout mâle adulte normal.

Relativement à l'appareil génital nous ferons en outre remarquer l'existence chez nos deux nains d'une hernie inguinale bilatérale ; chez le premier sujet le testicule droit n'est pas complètement descendu dans

la bourse. Nous verrons ensuite que chez le deuxième sujet, la cryptorchidie est bilatérale.

La fonction sexuelle s'est manifestée chez nos deux sujets normalement et précocement et se maintient actuellement tout à fait normale; tous les deux ont eu des enfants et la légitimité de leur paternité est indiscutable, car ces enfants ressemblent à leurs pères d'une façon frappante; le premier de nos nains, qui est relativement assez âgé, a encore actuellement des désirs sexuels assez vifs et ne montre que la débilité génitale initiale relative à son âge.

Le troisième sujet est fils d'un nain qui, d'après ce qu'on nous dit, présentait le même type de nanisme que son fils ; *dans cette famille donc le nanisme est héréditaire à travers trois générations.*

En ce qui concerce le caractère héréditaire de cette forme de nanisme, nous ferons remarquer que dans les deux familles que nous avons considérées, la transmission héréditaire du nanisme a toujours été paternelle : dans la première famille, en effet, la mère et le père de notre nain étaient de taille normale, mais notre sujet, qui a donné naissance à deux enfants certainement nains, avait épousé une femme de taille normale ; dans la seconde famille, le père de notre sujet était nain aussi, cependant que sa mère était normale ; notre sujet enfin, qui a des enfants extrêmement petits et qui vraisemblablement resteront nains comme le père et le grand-père, a une femme que nous avons vue et qui est de taille moyenne mais à tout point de vue absolument normale.

Cette forme de microsomie semble donc, selon notre expérience, être relativement plus fréquente chez les individus mâles, et surtout être transmise héréditairement par ceux-ci même lorsque la mère est normale.

Nous ferons remarquer à ce propos qu'un des frères Maggi (Ernest) dont nous avons parlé plus haut, eut aussi un enfant nain d'une femme normale.

Toutes les fonctions de la vie végétative sont parfaites chez nos deux nains. Les examens des urines et du sang nous ont permis de mettre en relief les faits suivants auxquels cependant nous ne croyons pas devoir donner aucune signification spéciale ; nous avons trouvé une légère leucocytose existant chez les deux sujets adultes sans toutefois aucune modification digne de mention de la formule cytologique.

L'examen des urines nous a donné chez les deux une abondance remarquable de créatinine et la présence assez évidente d'indican et de scatol. Le premier fait nous indique un échange matériel très vif, le second une légère tendance aux putréfactions intestinales

Chez les trois premiers sujets de nos observations nous avons prati-

qué la réaction de Wassermann (méthode classique), et dans tous les cas le résultat a été nettement négatif ; il nous semble, par conséquent, être autorisé à éliminer pour nos sujets l'influence pathogénique de la syphilis héréditaire ; nous ferons remarquer à ce sujet que nous avons eu le même résultat négatif dans un cas de nanisme achondroplasique dont nous avons publié l'observation dans ce même journal en 1909.

Après avoir mis en évidence les quelques caractères somatiques discordants chez nos deux premiers sujets, nous désirons exposer les quelques tares physiques qu'ils ont en commun et qui nous semblent pouvoir aider à l'identification clinique de cette forme de nanisme.

Chez les deux, en effet, le nez a une conformation identique ; c'est un nez en lorgnette, très rétreci et fin à la racine (sans être camard) et assez élargi à la base. Chez les deux, le professeur Toti, spécialiste en oto-rhyno-laryngoiatrie, a mis en relief des déformations identiques de la voûte osseuse palatine et de l'oreille ; le palais osseux est rétréci dans son diamètre transversal de telle façon que le revêtement muqueux est plissé longitudinalement ; nous avons mis en évidence aussi chez les deux quelques anomalies de a dentition et un aplatissement identique du conduit auriculaire qui apparaît aplati obliquement de haut en bas et d'en avant en arrière.

Chez tous deux, les oreilles sont grandes (même un peu trop relativement) mais bien conformées ; ce qui les caractérise est le manque absolu de consistance de leur squelette cartilagineux : elles sont molles et maniables comme si les cartilages manquaient.

Enfin nous avons remarqué chez nos deux nains la présence d'hernie inguinale qui doit probablement être mise en rapport avec une brièveté anormale du canal inguinal.

Une dernière particularité somatique est commune à nos deux nains et elle consiste dans une déformation en baguette de tambour très nette des dernières phalanges des doigts.

Ayant ainsi décrit tous les caractères cliniques négatifs et positifs (normaux et pathologiques) qui nous permettent d'attribuer nos deux sujets à la même forme de microsomie, nous pouvons conclure que, à quelques détails près, nos deux petits hommes sont des individus normaux de très petite taille, mais dont l'aspect extérieur, la normalité des fonctions essentielles de la vie végétative (et sexuelle) et le développement psychique sont parfaitement correspondants à leur âge réel.

Examen radiographique.— Toutes les données que nous avons acquises chez nos sujets par le simple examen clinique nous sont confirmées par l'étude radiographie du squelette que nous avons pratiqué systématiquement chez tous nos sujets ; nous considérons en effet les résultats de

cet examen comme essentiels pour le diagnostic différentiel, non seulement entre les différentes formes de nanisme, mais surtout entre la microsomie et l'infantilisme pur ou combiné avec la microsomie.

Aussi bien chez le premier que chez le second de nos sujets adultes, les radiographies des membres, du crâne, et l'examen radioscopique (très facile dans ces cas) du tronc et du bassin ne nous ont pas permis de mettre en relief le moindre fait pathologique, rien qui rappelle les caractères radiographiques propres aux formes de nanisme achondroplasique, rachitique ou pottique.

Mais surtout ces recherches nous ont montré que chez nos deux nains *l'ossification était parfaite et complète* : tous les cartilages épyphysaires étaient complètement et normalement soudés comme chez tout individu normal du même âge, contrairement à ce qu'on voit dans le nanisme myxœdémateux et dans l'infantilisme soit du type Brissaud, soit du type Lorain.

Nous ajouterons encore à ce propos que les radiographies des mains de nos deux nains adultes montrent une ossification parfaite du petit os sésamoïde qui se trouve à la face interne de l'articulation métacarpo-phalangienne du pouce, ce qui constitue l'indice clinique d'une ossification absolument normale, car dans tout cas d'ossification même légèrement retardée, l'image de cet os n'apparaît pas sur les épreuves radiographiques.

Les documents radiographiques annexés à ce mémoire nous semblent confirmer pleinement la constatation des faits que nous venons d'énoncer.

Nous sommes habitué à considérer en clinique que toutes les grandes dystrophies sont plus ou moins liées à une altération fonctionnelle d'une ou de plusieurs glandes à sécrétion interne.

Eh bien ! dans nos cas il nous manque tout symptôme d'altération fonctionnelle de ces organes glandulaires, du moins pour ce que nous savons aujourd'hui de leurs manifestations cliniques.

Nous n'avons rien, en effet, qui puisse nous faire penser à une altération fonctionnelle de l'hypophyse ; il nous manque tout symptôme local du côté de l'appareil visuel ; la selle turcique est radiographiquement normale ; en outre nous savons que l'altération hypophysaire se révèle cliniquement surtout soit par le syndrome acromégalo-gigantique, soit par le syndrome adiposo-génital, soit enfin, en quelques rares cas, par un syndrome d'infantilisme (voir à ce propos la première observation dans mon mémoire sur l'infantilisme du type Lorain (*Nouvelle Icon. de la Salp.*, 1908).

Rien de pareil chez nos sujets !

Nous n'avons non plus aucun argument pour admettre une lésion du thymus ou une persistance anormale de cet organe glandulaire ; nos recherches à ce sujet ont été négatives soit par le simple examen physique, soit par la radioscopie.

Pouvons-nous supposer que nos nains soient des dysgénitaux, que leur nanisme soit fonction d'une sécrétion interne testiculaire défectueuse ? Pas davantage ; car nos nains nous présentent un développement normal des organes génitaux cependant que la fonction sexuelle semble avoir été chez eux précoce et parfaite ; en outre tous les caractères sexuels secondaires sont parfaitement développés, les poils sont abondants et de trophisme normal, la voix n'est pas eunuchoïde et les proportions des membres vis-à-vis du tronc ne rappellent en rien ce qu'on appelle l'eunuchisme.

Nous avons à peine besoin de remarquer que rien, absolument ne nous autorise à penser pour nos cas à une altération de la fonction soit des surrénales, soit des parathyroïdes, car il nous manque absolument tout symptôme de déficit relatif à ces organes ; on a décrit une forme d'infantilisme d'origine surrénale, mais jamais, que nous sachions, aucun cas de nanisme de même origine ; c'est d'ailleurs une cause d'infantilisme très rare et même douteuse.

Il nous reste enfin à prendre en considération la thyroïde, qui, elle, a dans cette question une importance prépondérante, car nous savons que l'altération de sa fonction peut porter soit à la détermination des différentes variétés de l'infantilisme dysthyroïdien, soit à cette dystrophie, bien facilement reconnaissable, qu'on appelle généralement nanisme myxœdémateux. Nos deux sujets adultes ne sont certainement pas des infantiles : tout ce que nous avons dit en les décrivant le prouve, depuis leur aspect général nettement adulte et mâle, jusqu'au développement parfait de l'ossification, du trophisme des poils, de la fonction génitale, etc.

Dans une aimable lettre que M. Meige a eu la bonté de nous adresser à ce sujet, nous trouvons avec plaisir affirmée la conviction de ce auteur sur l'existence du type de nanisme dont nous traitons et que M. Meige appelle nanisme complet ou total.

Parlant de ces nains complets dont M. Meige dit avoir vu quelques spécimens, il s'exprime de la façon suivante : « on peut les considérer comme représentant le degré le plus extrême et le plus parfait de l'infantilisme du type Lorain ou de ce que M. Bauer appelle le chétivisme, de la même façon qu'on peut considérer l'idiotie myxœdémateuse comme le degré superlatif de l'infantilisme de Brissaud, ainsi que ce dernier l'a dit ».

Eh bien ! je suis parfaitement d'accord avec M. Meige au sujet de la

seconde partie de son affirmation, et je considère comme lui, l'idiotie ou mieux le soi-disant nanisme myœdémateux comme le degré superlatif de l'infantilisme de Brissaud, mais je ne peux, d'aucune façon, me rallier à la première partie de son affirmation, c'est-à-dire considérer le nanisme total comme l'expression clinique extrême de l'infantilisme de Lorain.

Ou bien les spécimens de nanisme total que M. Meige a vus, sont bien différents des nôtres et alors toute discussion est inutile ou, s'ils correspondent au type de microsomie dont nous venons de donner quelques exemples, nous ne voyons vraiment pas comment on pourrait les considérer comme des types extrêmes, presque superlatifs de l'infantilisme de Lorain.

Si cela était, nos nains devraient présenter à un degré extrêmement prononcé les caractères cliniques d'infantilisme qui sont plus ou moins apparents dans les infantiles de Lorain, et nous avons vu, au contraire, que ces caractères d'infantilisme non seulement ne sont pas extrêmement développés, mais manquent totalement chez nos sujets adultes.

Il nous semble donc que parler d'infantilisme à propos de nos sujets adultes serait vouloir engendrer une confusion déplorable entre les syndromes cliniques de l'infantilisme et de la microsomie pure.

Maisrevenons à la différentation de nos cas des autres états dystrophiques secondaires à la dysthyroïdie.

Le nanisme myxœdémateux classique constitue un tableau morbide si caractéristique qu'il ne se prête à aucune confusion : « On a alors affaire à des nains bouffis, dont le corps est comme gonflé d'œdème ; ils ont une face en pleine lune avec des paupières boursouflées, peu de cheveux, pas de poils, des attributs sexuels imparfaits. Ce sont des dysthyroïdiens aux gestes lents, à l'esprit torpide. Beaucoup ont un développement mental rudimentaire. Dans ce groupe rentrent les nains idiots les nains crétins, les nains goitreux, etc. (Meige). »

Il est aisé de constater que nos sujets n'ont rien de commun avec le type de dystrophie certainement dysthyroïdienne si bien décrit par M. Meige : d'ailleurs, selon nous, il n'est pas correct de définir ces individus comme des nains tout court. Ces sujets, en effet, présentent quelques caractères de microsomie (la taille harmonieusement réduite et surtout un aspect général relatif à l'âge réel), mais d'autre part par le développement rudimentaire de leur intelligence, par la dystrophie des poils, par l'insuffisant développement sexuel et surtout par la persistance fréquente à l'âge adulte des cartilages épiphysaires, ce sont des infantiles et justement, comme le dit Meige, ils représentent le degré superlatif de l'infantilisme de Brissaud.

Les nains myxœdémateux classiques sont donc, selon nous, des exemples d'association du syndrome microsomie au syndrome infantilisme.

Pour conclure, nos sujets ne présentent le moindre symptôme soit d'infantilisme, soit de nanisme dysthyroïdien, il n'existe enfin chez eux aucune trace de dysthyroïdie ; nous ne nous sentons donc aucunement autorisés à admettre pour eux une influence hypothétique de la glande thyroïde par le fait que nous ne pouvons constater chez eux aucun de ces symptômes que nous sommes habitués à considérer en clinique comme d'origine dysthyroïdienne.

De quel droit, en effet, parlerions-nous de dysthyroïdie, même fruste, à propos de sujets normaux par leur intelligence, par le trophisme de la peau, des tissus sous-cutanés, des poils, du squelette et des organes sexuels ?

Nous voulons être en cette discussion, comme toujours, parfaitement objectifs et nous aimons reconnaître qu'en faveur de l'origine dysthyroïdienne de cette forme de nanisme total, on pourrait invoquer un argument : nous avons nous-même fait remarquer, en effet, que nos familles de nains, proviennent toutes deux de contrées d'Italie, très éloignées entre elles, mais où le myxœdème est également endémique et où les nains nettement goîtreux ou crétins ne sont pas rares.

Eh bien ! si cet argument est suffisant pour nous faire admettre l'origine dysthyroïdienne de nos cas de nanisme total, nous devrons alors bien nettement établir qu'il s'agirait là d'une nouvelle manifestation d'altération fonctionnelle de la thyroïde, qui ne se trahirait que par un seul symptôme essentiel : la réduction globale de la taille avec conservation normale de toutes les fonctions de la vie végétative et de relation avec conservation d'un aspect extérieur en tout correspondant à celui des individus adultes normaux du même âge.

Il se peut que, les mêmes facteurs encore mystérieux (influence de l'eau de l'air, des conditions de vie et de nourriture) qui déterminent, par l'intermédiaire d'une lésion thyroïdienne, le crétinisme endémique en général, soient suffisants aussi pour donner lieu à la détermination de la forme de microsomie pure que nos avons décrite.

Nous n'avons aucun argument certain qui nous fasse considérer comme probable cette hypothèse ; nous tenons seulement à affirmer ici, bien clairement, que nos nains ne sont pas des myxœdémateux et que chez eux on ne peut démontrer aucun des symptômes de dysthyroïdie soit même fruste, qui sont actuellement connus en pathologie.

Il n'est en somme aucunement prouvé actuellement que la dysthyroïdie puisse être la cause déterminante de la forme de nanisme total dont nous avons traité dans cette note.

En discutant la division que von Hansemann et Bayon font des microsomies, en microsomie primordiale et microsomie infantilique, Pellizzi s'exprime de la façon suivante :

« Nous ne pouvons éliminer *a priori* l'hypothèse que la petitesse régulière du corps, pure et simple, sans arrêt de développement psychique et sexuel, c'est-à-dire la microsomie primordiale, ne puisse dériver de l'insuffisance d'une sécrétion interne déterminée que nous ignorons encore, sécrétion interne qui soit destinée seulement au développement somatique total dans toutes ses parties (pour ce qui se rapporte exclusivement au volume de l'individu), cependant que les rapports somatiques et fonctionnels de chaque partie du corps, restent normaux.

« Cependant, le fait que la microsomie primordiale pure et simple est souvent héréditaire et familiale, nous porte à attribuer plutôt son déterminisme à un défaut germinal primitif plutôt qu'à l'altération d'une sécrétion interne.

« En tout cas, tant que cette question ne sera pas résolue, il nous reste un fait fondamental qui ressort de l'observation clinique, c'est-à-dire que le défaut de tous les symptômes fondamentaux généraux de l'infantilisme nous porte à séparer ces cas nettement et sûrement du syndrome infantile. »

La pathogénie des microsomies essentielles est certainement beaucoup plus mystérieuse que celle des nanismes et des infantilismes.

Toute hypothèse sur ce point nous semble prématurée : cependant ce que nous avons dit sur l'absence absolue de tout symptôme de disfonction glandulaire chez ces sujets, nous fait considérer comme improbable que le déterminisme de la microsomie essentielle soit lié à l'altération fonctionnelle d'une ou de plusieurs glandes à sécrétion interne, et, par conséquent, nous croyons plus probable qu'une altération germinale primitive entre un jeu comme cause de cette dystrophie si singulière par laquelle l'individu est réduit quantitativement cependant que qualitativement il reste presque normal.

* * *

Nous devons à ce propos faire encore quelques remarques relativement aux idées récemment exprimées par M. Auguste Marie (de Villejuif).

Dans une courte note sur le nano-infantilisme, M. Auguste Marie donne la photographie de quatre frères nains sur lesquels malheureusement il ne nous donne aucun détail clinique ; il se borne à dire : « L'infantilisme et le nanisme se combinent dans la série avec les sujets présentant le facies lunaire, les mains en palette et le raccourcissement segmentaire des membres caractéristiques d'un état strumiprive à contrecoup psychique atténué et combiné à l'arrêt de développement du squelette. »

M. Auguste Marie ajoute les mots suivants que nous devons nécessairement commenter :

« On peut en effet poser en règle de fait que tous les cas de nanisme familial sont en rapport avec quelque degré du myxœdème, plus ou moins fruste par insuffisance vasculo-glandulaire (thyroïdienne surtout), D'autre part,il n'est pas de nain qui,à un examen psychologique sérieux ne se décèle comme atteint d'anomalie psychique et d'arrêt de développement (puérilisme) ou tout au moins d'insuffisance psycho-fonctionnelle Leur sexualité est problématique en dépit des mariages des nains que les Barnums forains publient. En tout cas leur conjugaison sexuelle reste toujours stérile de par leur infantilisme pelvien comme par insuffisance glandulaire génitale (aspermatie, azoospermie et aménorrhée). »

Nous ne voulons aucunement nous prononcer sur l'identité des cas de nanisme dont M. Auguste Marie ne nous donne que les photographies ; la coexistence certaine de quelques symptômes d'infantilisme nous entraîne cependant à supposer que ces sujets étaient probablement des exemples d'association de la microsomie à l'infantilisme, comme chez notre deuxième sujet.

Quant aux affirmations de M. Auguste Marie que nous venons de citer, nous ne pouvons y souscrire ; nous ne croyons pas qu'on puisse aujourd'hui poser comme règle le fait que tout cas de nanisme familial soit en rapport avec le myxœdème, même fruste ; tout ce que nous avons dit à ce sujet à propos de nos observations de microsomie,sans aucun signe de dysthyroïdie, nous invite à nous maintenir très réservés à cet égard.

De même nous avons appris par l'examen psychique de nos sujets que leur mentalité n'offrait le moindre caractère de puérilisme ; le troisième sujet était un individu très intelligent et parfaitement équilibré, et le deuxième, tout en présentant associé au syndrome de microsomie congénitale, quelques symptômes d'infantilisme somatique, était psychiquement plus développé qu'un enfant normal du même âge.

La troisième affirmation de M. Auguste Marie est aussi en contradiction avec notre expérience ; M. Auguste Marie considère la sexualité des nains toujours comme problématique et juge leur conjugaison sexuelle fatalement stérile ; eh bien ! nos nains adultes étaient, sans le moindre doute, sexuellement normaux, et ils avaient eu des enfants dont la légitimité était prouvée par l'identité de forme de la microsomie qu'ils présentaient.

Nous croyons cependant que les affirmations de M. Auguste Marie sont justes en ce qui concerne le nanisme compliqué d'infantilisme dans lequel la dysthyroïdie joue probablement toujours un rôle ; mais il nous semble que la distinction à cet égard doit être bien nette pour qu'on n'attribue pas à la microsomie essentielle des symptômes qui appartiennent à un autre syndrome.

D'ailleurs, M. Auguste Marie semble douter de l'existence possible du nanisme pur ; il en parle de la façon suivante : « le nanisme pur avec perfection des proportions réduites est discutable en l'absence d'observation complète avec autopsie des cas de ce genre ».

Cependant M. Auguste Marie donne une classification générale des dystrophies par défaut de développement dans laquelle la première catégorie est justement représentée par le nanisme pur, qui correspond à ce que nous appelons microsomie essentielle.

M. Auguste Marie admet aussi l'association du syndrome nanisme au syndrome infantilisme, mais il fait de ce syndrome associé une subdivision si compliquée que nous ne saurions l'accepter, car il nous semble que l'existence indépendante de toutes ces formes secondaires n'est pas encore suffisamment prouvée.

A propos des aptitudes génitales et psychiques des nains en général, nous devons enfin faire quelques remarques aux idées exprimées sur ce sujet par M. Launois. M. Launois admet que d'après leurs aptitudes génitales les nains peuvent être divisés en deux catégories. « Chez les achondroplasiques, les rachitiques, les pottiques, l'appareil génital est normalement développé, paraît même proportionnellement exagéré et les caractères sexuels secondaires sont nettement indiqués. Il n'est pas étonnant qu'à ces dispositions anatomiques normales correspondent des fonctions physiologiques normales. Chez les myxœdémateux, à l'habitus vieillot, l'atrophie génitale est la règle. Nombre d'autres nains ne possèdent qu'un appareil de reproduction rudimentaire et, si tous ses segments existent, ils demeurent atrophiés. » Nous sommes d'accord avec M. Launois quant à la normalité sexuelle presque constante de ces individus difformes auxquels nous reconnaissons l'appellatif de nains ; mais nous ajoutons à cette catégorie les sujets, non difformes, représentants de la microsomie pure dont M. Launois ne fait pas mention.

Quant aux myxœdémateux, nous avons déjà dit que nous ne les considérions pas comme les représentants d'une forme pure de nanisme, mais comme des sujets chez lesquels la microsomie est compliquée d'infantilisme, et c'est à cet infantilisme qu'ils doivent leur infériorité sexuelle et psychique. Nous en dirons autant des autres formes de nanisme auxquelles M. Launois fait allusion d'une façon très indéterminée ; là où il y a atrophie génitale et par conséquent impuissance sexuelle, nous ne croyons pas qu'on puisse parler ni de nanisme pur ni de microsomie pure.

M. Launois se demande aussi si l'atrophie génitale ne commanderait pas l'atrophie du squelette et s'il n'y aurait pas lieu d'admettre un nanisme d'origine génital. Cet auteur ajoute : « dans les recherches que je

poursuis depuis bien longtemps déjà chez les animaux castrés, les eunuques, les géants infantiles et les nains, il m'est arrivé de voir coexister la persistance anormales des cartilages de conjugaison avec la suppression ou l'atrophie des testicules.

« Je l'ai retrouvée en particulier chez le nain A.., alors âgé de 32 ans ; la persistance des cartilages, l'atrophie génitale bilatérale ont permis de bien saisir les deux termes du problème que je vous expose en ce moment, etc. »

Nous voyons donc se traduire dans les idées de M. Launois les conséquences, selon nous, nuisibles, de l'usage indifférent d'expressions telles que, infantilisme et nanisme, qui expriment des choses bien différentes.

Après ce que nous venons de dire de notre conception du nanisme, nous avons à peine besoin d'affirmer ici que nous n'admettons pas avec M. Launois la possibilité d'un nanisme d'origine génitale ; d'ailleurs les exemples que cet auteur nous donne pour prouver cette possibilité ne prouvent qu'un fait, c'est-à-dire l'existence d'un infantilisme d'origine génitale, dont nous n'avons jamais mis en doute la possibilité ; nous en avons largement traité dans notre mémoire sur l'infantilisme de Lorain en discutant les idées de Schüller sur cette forme d'infantilisme que cet auteur voudrait appeler : *primären disgenitalismus*.

A ce propos nous nous sommes exprimé de la façon suivante : « L'hypothèse que ces différentes formes cliniques soient toutes dépendantes d'une lésion primitive et prévalente des glandes sexuelles peut être séduisante, mais n'est pas assez prouvée ; elle l'est aussi peu que l'hypothèse correspondante de Herthoge suivant qui tout devrait être ramené à l'hypothyroïdie ou à la dysthyroïdie.

« Aucune de ces théories unitaires ne nous semble suffisamment appuyée par des faits cliniques et anatomiques assez clairs, et nous croyons que, dans l'état actuel de nos connaissances, il est plus juste de ne pas trop se hâter vers des conclusions absolues, mais de reconnaître aux faits leur valeur relative qui dépose plutôt en faveur de la théorie polyglandulaire de de Sanctis. »

Nous ne pouvons que confirmer aujourd'hui ce que nous écrivions en 1908, et tout en niant l'existence d'un nanisme ou d'une microsomie d'origine génitale, nous admettons au contraire l'existence d'une microsomie infantile d'origine polyglandulaire à prévalence génitale.

Tout ce que nous venons de dire à propos de la distinction des nains en plusieurs catégories selon leurs aptitudes sexuelles, nous pouvons le répéter pour ce qui regarde leur psychisme.

Intellectuellement, en effet, aussi bien les nains difformes (achondropla-

siques, pottiques et rachitiques, etc.), mais purs de toute association infantilique, que les microsomes vrais primordiaux, peuvent être parfaitement normaux et ne différant en rien par leur psychisme des individus normaux du même âge et du même niveau social. Von Hansemann a déjà exprimé, à propos des cas de microsomie, la même opinion par ces mots : *Echte nanosomen, die nicht nebenbei auch microcephalen sind, sind niemals idiot.*

Mais aussi bien dans le nanisme (nains difformes) que dans la microsomie essentielle, il peut y avoir complication soit avec l'infantilisme d'origine polyglandulaire, soit avec une cérébropathie congénitale ou acquise, et alors nous trouverons que ces sujets, fondamentalement nains, sont psychiquement des arriérés, non par le fait de leur nanisme, mais par le fait de l'infantilisme ou de la cérébropathie coexistante. Ainsi, dans le cas d'achondroplasie de Lugaro, l'infériorité intellectuelle et l'hypotrophie génitale s'expliquaient par la coexistence de la dysthyroïdie très évidente, cependant que dans notre cas d'achondroplasie (*Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière*, 1909), pure de toute association infantile, le psychisme et la sexualité étaient absolument normaux.

De même nous avons donné ici une foule d'exemples de microsomie compliquée d'infantilisme chez lesquels il existait, comme conséquence de cette association, un état d'infériorité psychique et sexuelle, cependant que chez nos sujets adultes (microsomes vraiment purs, non infantiles cette infériorité sexuelle et psychique n'existait pas.

Nous n'admettons pas, en somme, qu'on puisse parler de formes pures soit de nanisme, soit de microsomie là où il y a soit infériorité psychique, soit infériorité sexuelle, soit enfin une ossification imparfaite du squelette et dystrophie des poils et des téguments. Si l'un ou l'autre ou plusieurs de ces symptômes d'infantilisme existent dans un cas déterminé, ce cas ne pourra être compris ni dans le nanisme difforme mais pur, ni dans la microsomie pure.

Nous devons enfin toucher à un dernier point controversé de la question des nanismes.

On parle souvent en clinique de nanisme mitral ; selon nous cette dénomination n'est pas exacte. Les formes de dystrophies générales d'origine mitrale que quelques auteurs définissent nanismes, cependant que d'autres les nomment, bien plus correctement, à notre avis, infantilismes, ne sont pas, selon nous, susceptibles d'être considérées comme des exemples de nanisme au sens que nous donnons à ce mot.

Les soi-disant nains mitraux ne sont, à notre avis, qu'une forme de cet infantilisme anangioplasique dont le déterminisme est multiple, mais qui se manifeste toujours cliniquement sous le type décrit par Lorain

et qui porte, selon nous, à juste titre, le nom d'infantilisme de Lorain.

Dans nos mémoires sur ce sujet nous croyons avoir suffisamment prouvé que cette forme a droit de cité en pathologie et que ses représentants doivent être considérés comme des infantiles vrais ; la réponse très aimable que M. Bauer a dernièrement donnée aux objections que nous avons avancées à sa conception de la question des infantilismes, n'a pas ébranlé nos convictions à cet égard, et nous ne pouvons que confirmer mot par mot ce que nous avons avancé dans notre dernière note parue sur cette question dans le numéro de janvier 1910 de la *Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière*.

Nous avons lu dernièrement deux mémoires sur le soi-disant nanisme mitral, l'un par M. Bruneau de Laborie, l'autre par MM. Klippel et Chabrol.

Eh bien ! toutes les observations cliniques sur lesquelles se fondent ces auteurs sont, selon nous, des exemples d'infantilisme et non pas de nanisme.

Le cas récent de Klippel et Chabrol est, par exemple, un type classique d'infantilisme de Brissaud, chez lequel la sténose mitrale a probablement déterminé la manifestation de la dysthyroïdie ; les auteurs mêmes reconnaissent que leur sujet est un infantile, et nous ne comprenons pas pourquoi alors ils le définissent comme un exemple de nanisme !

M. Bruneau de Laborie fournit aussi de bons arguments à notre cause ; cet auteur nous donne les photographies de ses sujets, et d'après les photographies il nous semble pouvoir affirmer que ces individus n'ont absolument rien qui puisse rappeler le cadre clinique du nanisme (voir surtout le malade de l'observation X).

A propos des sujets de cet auteur, nous devons en outre remarquer que chez plusieurs d'entre eux la réduction de la taille est si minime qu'on ne peut considérer comme correcte pour eux, même à ce seul point de vue, l'appellation de nanisme ; qu'on en juge : le sujet de l'observation IX, âgé de 27 ans, mesure 1 m. 41 ; le sujet de l'observation X, âgé de 17 ans, mesure 1 m. 53, et le malade de l'observation XI, âgé de 22 ans, mesure 1 m. 56 !

Eh bien ! des individus de cette taille sont des hommes de hauteur moyenne ou même petits, mais il n'y a vraiment aucune raison, à notre avis, de les considérer comme des nains.

Nous sommes d'accord avec M. Meige que le nanisme n'a pas de limites supérieures de même que le gigantisme n'en a pas d'inférieures.

Mais cette assertion n'est vraie, selon nous, que dans certaines limites, et pour poser le diagnostic de nanisme, il faudra toujours se trouver en présence d'une réduction totale de la taille, plus ou moins grande, mais

toujours très remarquable : chez les infantiles la réduction de la taille est toujours beaucoup moins accentuée que chez les microsomes et les nains.

Sur tous ces points il nous semble être à peu près d'accord avec M. Sainton qui s'exprime de la façon suivante : vous ne « verrez pas probablement de nains anangioplasiques ni des nains mitraux parmi les sujets que nous étudions (nains du Jardin d'acclimatation à Paris). L'anangioplasie donne lieu surtout à l'infantilisme du type Lorain et à la gracilité des formes. Je ne vous parlerai pas non plus *du nanisme mitral qui ne donne jamais lieu à des arrêts de développement très considérables* ».

Voilà un point sur lequel nous nous sentons tout à fait d'accord avec M. Sainton ; les anangioplasiques en général (et nous y comprenons les mitraux) ne présentent jamais des arrêts de développement aussi considérables que les nains véritables, soit qu'ils appartiennent au type achondroplasique, soit surtout qu'ils appartiennent à la forme de microsomie que nous venons de décrire.

Quelle que soit en outre la réduction de la taille, on ne devra pas parler de nanisme là où il y a anangioplasie, mais toujours au contraire, d'infantilisme.

Nos sujets sont des microsomes à tout égard classiques, et chez eux il n'existe le moindre symptôme d'anangioplasie ; le cœur et les gros vaisseaux, étudiés cliniquement et par la radiographie, apparaissent en effet chez eux parfaitement normaux et proportionnés à leur taille ; les infantiles anangioplasiques, en général, et les mitraux en particulier, présentent une gracilité générale que les nains vrais, qui sont souvent de petits Hercules, ne montrent jamais.

*
* *

En discutant le diagnostic de nos sujets et leur attribution à l'une ou à l'autre des grandes catégories de dystrophies par défaut de développement, nous nous sommes borné à prendre en considération ceux de nos sujets qui avaient déjà atteint l'âge adulte, car nous nous sommes convaincu qu'un diagnostic sûr et définitif ne peut être posé dans de tels cas que quand l'époque de la croissance normale est passée ; et cela semble nécessaire surtout quand il s'agit de faire le diagnostic différentiel entre microsomie pure et infantilisme.

Tout ce que nous avons dit par rapport à la microsomie pure ou essentielle est donc fondé exclusivement sur l'étude de nos sujets adultes et sur les rares cas analogues existant dans la littérature.

Nous devons à présent prendre en considération les enfants issus de

nos deux nains, et l'étude de ces sujets nous semble digne de beaucoup d'attention surtout pour ce qui se rapporte à notre deuxième sujet, un enfant de 12 ans et demi, qui nous semble être un exemple très intéressant d'une association clinique du syndrome infantilisme au syndrome microsomie ; notre quatrième cas, concernant une petite fille de 22 mois nous retiendra beaucoup moins, car le très jeune âge de ce sujet ne nous a pas permis une étude clinique complète.

Notre deuxième sujet est un spécimen clinique à tout point de vue très intéressant ; issu d'une mère normale et d'un père typiquement microsomien, il est venu au monde après une grossesse et un accouchement physiologiques et, dès sa naissance, son extrême petitesse frappa ses parents. Comme chez son père, le nanisme date chez lui certainement de la naissance ; le nanisme est donc primordial, et ce fait nous parle déjà en faveur de la microsomie essentielle car nous savons que le syndrome infantilisme ne se dessine jamais à la naissance mais toujours, au contraire, à une époque plus ou moins précoce du développement ultérieur.

Notre petit nain a toujours été sain et son développement, quoique minimal, n'a subi aucun arrêt brusque et n'a été interrompu par aucune maladie.

Actuellement ses proportions sont remarquables par leur petitesse en rapport avec l'âge, et si nous ignorions que son père est un nain vrai et que chez lui le nanisme date de la naissance, nous poserions sans hésiter le diagnostic général d'infantilisme vrai, de très haut degré !

Il n'y a pas de doute, en effet, que notre petit sujet nous représente un type clinique différent de celui qui nous est montré par le père auquel cependant il ressemble énormément ; chez lui l'hérédité pathologique s'est accumulée : au syndrome, microsomie pure, se sont ajoutés quelques symptômes sûrs d'infantilisme.

Ayant admis que notre sujet est non seulement un microsomien, mais aussi un infantile, nous devons établir à présent à quelle catégorie d'infantilisme il appartient.

Nous pouvons nous borner à discuter deux seules formes : l'infantilisme de Brissaud et l'infantilisme de Lorain.

Pouvons-nous affirmer que notre petit sujet représente un spécimen de l'infantilisme dysthyroïdien qui a été si bien décrit par Brissaud ?

Nous ne le croyons pas : du type Brissaud il a le nez peu développé, le visage glabre, la peau fine et claire, la physionomie infantile et la tête relativement un peu grosse, le cou un peu court, le ventre légèrement proéminent, les membres un peu arrondis, le revêtement adipeux général plutôt abondant, les organes sexuels rudimentaires, l'absence

de poils, la voix grêle et aiguë, le retard léger de la seconde dentition.

D'autre part bien des caractères cliniques propres à l'infantilisme de Brissaud font défaut chez notre sujet, qui en effet n'a, ni la facies lunaire, ni les cils et sourcils peu fournis, ni les yeux bouffis, ni la lordose lombaire, ni une petitesse remarquable du corps thyroïde, *ni surtout la lenteur et la faiblesse des actes psychiques et une ossification nettement retardée des cartilages épiphysaires.*

Pouvons-nous alors affirmer chez lui le diagnostic d'infantilisme de Lorain ?

Non plus ! car notre petit sujet n'a pas les formes délicates et élancées du type Lorain, ni les formes anguleuses, ni les extrémités inférieures longues et fines, ni l'absence de gangue adipeuse, ni la voix d'un timbre élevé.

En somme, notre sujet ne rentre exactement ni dans l'une ni dans l'autre des deux formes les plus connues d'infantilisme ; en comparant les symptômes positifs et négatifs aussi bien pour l'un que pour l'autre syndrome, nous trouvons cependant plus d'arguments pour l'attribuer au type Brissaud qu'au type Lorain.

Mais chez notre sujet la réduction de la taille est telle, l'infantilisme général est si évident, que s'il était un exemple pur d'infantilisme du type Brissaud, les symptômes de dysthyroïdie devraient être chez lui extrêmement prononcés.

Eh bien ce n'en est pas le cas, et justement pour cela nous ne pouvons poser chez notre sujet le diagnostic d'infantilisme de Brissaud.

Avant tout l'examen psychique de notre sujet ne nous a pas permis de mettre en évidence cette lenteur et faiblesse des actes psychiques qui existe toujours chez les dysthyroïdiens du type Brissaud et qui chez notre malade devrait être d'autant plus prononcée qu'il s'agirait d'un spécimen très net de cette forme ; non seulement cette faiblesse psychique n'existe pas chez notre nain, mais au contraire son intelligence est extrêmement développée, sa vivacité est impressionnante, sa facilité de saisir les nuances, de tout comprendre sont vraiment remarquables et supérieures à celles de bien des enfants normaux de son âge. Il n'est puéril ni par ses goûts, ni par sa conduite ; il n'est point égoïste, il est très courageux, et très souvent c'était lui qui poussait son père à se soumettre à nos recherches.

En somme notre sujet non seulement n'est pas arriéré psychiquement, mais est avancé pour son âge, et son niveau intellectuel est comparable à celui d'un adolescent de 15 à 16 ans qui serait comme lui dépourvu de toute instruction.

Venons au second point qui nous semble essentiel pour nier chez lui

la dysthyroïdie : tous les dysthyroïdiens du type Brissaud présentent, plus ou moins marqué, un retard dans l'ossification des cartilages épiphysaires ; ce retard devrait être très prononcé dans notre cas s'il s'agissait d'un type Brissaud pur.

Eh bien, il n'en est rien.

En effet, si nous prenons en considération les radiographies des pieds et des mains de notre sujet, nous voyons que chez lui l'ossification est relativement à son jeune âge (12 ans et 6 mois), bien avancée ; les cartilages épiphysaires des phalanges des mains et surtout des pieds sont réduits à une lamelle très fine, et nous pouvons en dire autant de ceux des métacarpes et des métatarses. L'ossification des os du tarse est aussi très avancée ; un peu moins celle des os carpiens. On voit par les radiographies que les épiphyses inférieures du cubitus et du radius ne sont séparées de leurs diaphyses que par une mince lamelle cartilagineuse, et nous avons vérifié par la radioscopie un développement identique du processus normal d'ossification pour tous les autres os longs des membres. L'ossification du crâne est d'ailleurs complète en ce sens que la palpation ne permet pas de constater la persistance anormale de fontanelles. En somme, chez notre sujet, l'étude radiographique nous a permis de constater que l'état de l'ossification est dans les grandes lignes correspondant à celui d'un individu normal du même âge, car nous savons que ce n'est qu'entre la 15e et la 20e année que la soudure complète interdiaphyso-épiphysaire se fait chez les sujets normaux.

En tous cas, même en admettant dans notre cas qu'il y ait du retard dans l'ossification du squelette, ce retard très hypothétique, si l'on prend en considération les moyennes, doit être considéré comme minimal alors que, s'il s'agissait d'un spécimen très prononcé d'infantilisme de Brissaud, ce retard devrait être très marqué en rapport avec la dysthyroïdie causale.

Le psychisme tout à fait normal et l'ossification pas ou à peine retardée sont les arguments essentiels sur lesquels nous croyons devoir nous fonder pour éliminer dans notre cas le diagnostic d'infantilisme de Brissaud pur ; mais l'infantilisme dysthyroïdien atténué doit être aussi mis de côté en se fondant sur d'autres symptômes secondaires tels que le trophisme normal de la peau qui n'est qu'un peu fine, cependant que les tissus sous-cutanés ne sont ni bouffis ni imbibés ; ses cils et sourcils sont bien fournis ; son facies n'est pas lunaire, il n'y a pas de lordose lombaire, le corps thyroïde est nettement palpable, etc.

Nous avons voulu mettre bien nettement en lumière que notre nain présente des symptômes très clairs d'infantilisme, mais que le groupement de ces symptômes ne nous permet point de l'attribuer à aucune des formes

connues d'infantilisme, *car nous croyons que notre sujet est surtout un exemple de microsomie ; la coexistence, dès la naissance, du syndrome microsomie, est la cause de l'anormalité du tableau clinique qui nous est offert à ce sujet.*

Nous affirmons que notre sujet est surtout un exemple de microsomie essentielle, nous fondant sur toute une série d'arguments : avant tout nous avons, en faveur de cette hypothèse, le facteur héréditaire et familial ; notre sujet étant en effet fils d'un nain total (microsomie essentielle ou primordiale) qui a engendré une autre fille naine aussi, dès sa naissance. En second lieu notre sujet est venu au monde en montrant des proportions somatiques extrêmement réduites, tandis que toutes les fonctions se faisaient normalement et qu'aucun fait pathologique n'avait troublé ni la grossesse ni l'accouchement. L'infantilisme débute toujours après la naissance et le plus souvent dans la seconde enfance ; il n'est jamais constitué dès la naissance.

Le nanisme peut au contraire exceptionellement se déterminer après la naissance comme dans notre observation III, mais le plus souvent il est évident dès la naissance.

Dans notre cas le caractère congénital, primordial de la microsomie est très net, et cet argument aussi est de quelque importance pour le diagnostic que nous soutenons.

Dans la microsomie pure, le psychisme est normal, contrairement à ce qui se passe dans l'infantilisme, et ce fait aussi nous confirme dans notre opinion.

Enfin, dans la microsomie pure, l'ossification se fait normalement et la croissance s'arrête à l'âge normal ; or, chez notre sujet l'ossification est très avancée, et nous avons toute raison de croire qu'elle sera complète entre la 17e et la 20e année, c'est-à-dire qu'à cet âge notre sujet ne présentera aucun symptôme d'infantilisme du squelette et sera, à cet égard, un microsomien.

En nous fondant sur toutes ces données, nous affirmons que chez notre sujet le syndrome fondamental et congénital est représenté par la microsomie.

Ayant établi que notre sujet est, par certains points fondamentaux, un microsome, nous devons cependant admettre que chez lui le syndrome est loin d'être pur comme chez le père ; l'influence pathologique du nanisme paternel a déterminé chez lui la combinaison des symptômes indiscutables d'infantilisme, qui ne sont cependant caractéristiques ni pour l'infantilisme de Brissaud pur, ni pour l'infantilisme de Lorain pur.

Notre sujet est un infantile partiel ; il est infantile surtout par son

appareil génital et par le développement nul des poils au pubis et aux aisselles ; il est infantile surtout parce que son aspect extérieur est loin d'exprimer son âge réel alors que dans la microsomie essentielle, telle que nous l'entendons, l'aspect extérieur doit toujours exprimer à peu près l'âge réel.

Les caractères sexuels secondaires manquent totalement chez notre sujet ; on n'a d'ailleurs pas le moindre signe d'éveil sexuel : son âge très juvénile peut expliquer les deux faits, et nous ne pouvons pas du tout savoir si dans deux ou trois ans notre sujet ne présentera pas les symptômes caractéristiques du réveil pubéral.

La cryptorchidie bilatérale ne nous permet de donner aucun détail sur le trophisme extérieur de ses testicules, ce caractère semble être fréquent chez les nains de cette catégorie qui présentent souvent des hernies inguinales. Nous avons déjà dit que nous croyons qu'un diagnostic sûr et définitif de microsomie ne saurait être posé qu'à l'âge adulte ; actuellement notre sujet est, selon nous, un exemple d'association de la microsomie essentielle et de l'infantilisme (dans le sens général du mot) ; nous n'avons pas le droit d'affirmer ici ce que notre sujet sera à l'âge adulte.

L'état d'ossification de son squelette, le développement psychique absolument normal et le caractère familial de sa maladie, nous font considérer comme possible que les symptômes actuels d'infantilisme partiel disparaissent avec l'âge, car nous ne croyons pas que chez lui la dysthyroïdie (si elle existe) soit grave.

Si chez notre sujet, à l'âge pubéral, les poils pousseront normalement sur le corps, la fonction génitale se manifestera normalement ainsi que les autres caractères sexuels secondaires, alors notre sujet deviendra, comme le père, un microsomien ; ce sera un microsomien vrai qui aura fait de l'infantilisme partiel.

Si au contraire les symptômes d'infantilisme persistent à l'âge adulte, notre sujet restera ce qu'il est à présent, un exemple de microsomie et d'infantilisme combinés tel que nous avons dit s'en trouver très souvent, car les formes combinées de microsomie et d'infantilisme sont, selon nous, fréquentes relativement à celles de microsomie pure dont la rareté est très grande.

Nous ferons enfin remarquer que notre petit sujet présente quelques déformations du nez, de l'oreille, du palais osseux, et des dernières phalanges des doigts qui sont identiques à celles que nous avons décrites chez son père dont il est d'ailleurs, par tout son aspect extérieur, le portrait le plus frappant.

Quant à notre quatrième sujet, tout jugement nous semble prématuré en vue de son très jeune âge. Fille d'un specimen classique de microso-

mie essentielle, elle nous montre à 22 mois un tableau d'arrêt de développement peu accentué, mais cependant évident.

Elle ne pèse en effet, à 22 mois, que 5 kilog., et sa taille mesure 50 centimètres, sans que dans sa courte existence aucun fait pathologique ou un mauvais allaitement puissent expliquer cette croissance insuffisante. Intellectuellement la petite Alexandrine semble être tout à fait normale ; elle commence déjà à parler ; la pousse de ses dents ne montre qu'un léger retard et elle marche déjà assez bien.

L'examen somatique systématique ne nous a pas permis de mettre en relief la moindre anomalie, et nous tenons simplement à signaler qu'on remarque déjà chez elle la déformation légère du nez qui est si nette chez son père et chez nos deux autres sujets.

Toute la conformation du crâne rappelle d'ailleurs, malgré son incomplète formation, le type que nous avons décrit chez tous nos autres sujets.

L'examen radiographique n'a pu être fait chez elle à cause de ses rébellions.

L'intérêt de ce cas est tout dans le fait que la petite Alexandrine est certainement la fille d'un microsome classique qui, à son tour, descend d'un père certainement touché par la même anomalie.

Elle représente donc un argument vivant en faveur de la sexualité des nains vrais et de l'hérédité directe de cette forme.

Sera-t-elle, dans l'avenir, une microsomienne pure comme l'est son père ou plutôt deviendra-t-elle comme notre deuxième sujet, un exemple de microsomie combinée à l'infantilisme ? Ou enfin l'arrêt du développement, qui est à présent à peine à son début, s'arrêtera-t-il en permettant à cette petite de devenir normale comme sa mère ?

Nous ne pouvons naturellement répondre à ces questions : nous ferons remarquer cependant que chez son père aussi l'arrêt du développement manifeste ne s est produit du moins à ce qu'on nous a affirmé, qu'après l'âge de 8 ans, contrairement à la détermination tout à fait primordiale de la microsomie dans notre première famille.

Nous ne croyons pas que la petite Alexandrine deviendra une femme normale, car à présent déjà sa petitesse, en dehors de tout autre facteur pathologique, nous semble parler en faveur de la répétition chez elle de l'anomalie du développement paternel.

CONCLUSIONS

L'étude critique de la littérature et l'analyse de nos observations personnelles, nous permettent de formuler quelques conclusions sur les élé-

ments de différenciation clinique entre les trois grandes catégories des dystrophies par défaut de développement, microsomie essentielle, nanisme et infantilismes :

I. — *La microsomie essentielle, qui peut être héréditaire et familiale, est une forme caractérisée par un seul symptôme essentiel : la réduction harmonieuse de la taille (réduction à un très haut degré) avec conservation de tous les caractères somatiques et psychiques de l'homme adulte normal. A l'âge adulte les individus de cette catégorie présentent toujours (dans les cas purs) les caractères somatiques et les pouvoirs fonctionnels (sexuels surtout) correspondant à leur âge réel.*

II. — Le nanisme comprend plusieurs syndromes déterminés par des causes très différentes (nanisme achondroplasique, pottique, rachitique, ostéomalacique, etc.), qui ont tous en commun une très grande réduction de la taille, mais qui sont caractérisés par des difformités somatiques propres à chaque syndrome. Chez les sujets appartenant à ces différents syndromes, la réduction de la taille n'est donc pas harmonieuse comme dans la microsomie essentielle, mais, comme dans celle-ci, le développement somatique et psychique exprime, dans les cas purs, l'âge réel du sujet.

III. — L'infantilisme (dans toutes ses variétés uni ou pluri-glandulaires ou anangioplasiques) est au contraire caractérisé par la persistence chez un sujet déterminé des caractères somatiques et psychiques propres à un âge beaucoup moins avancé que l'âge réel, quel qu'il soit, du sujet, en question. La réduction de la taille n'est jamais, chez ces sujets, aussi prononcée que chez les individus appartenant aux premières catégories, et ils ne paraissent jamais leur âge réel.

IV. — Aussi bien la microsomie essentielle que les nanismes peuvent se compliquer d'infantilisme, donnant lieu, de la sorte, à des formes mixtes et impures qui empruntent leurs caractères dominants à l'une ou à l'autre des formes fondamentales.

BIBLIOGRAPHIE

Bauer. — *Infantilisme et chétivisme*. Presse médicale, 1909, n° 97.

— *Sur le chétivisme* (réponse à M. Ettore Levi). Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière, 1910, n° 1.

Bouchard. — *Du nanisme, à propos de la naine dite Princesse Paulina*. Bull. de la Soc. d'anthrop. de Bordeaux, 1884, p. 170-178.

Brodowsky. — *Zwei Zwerge*, cité par Taruffi, p. 104.

Bruneau de Laborie. — *Du nanisme mitral*. Maloine. Paris, 1904.

Busi. — *Tre casi di nanismo da mixedema*. Archivio di Ortopedia, 1908, fasc. 2.

Daniel et Philippe. — Extrait de clinique, Bruxelles, 2 août 1902, n° 31.

Garnier. — *Les nains et les géants*. Bibliothèque des Merveilles, Hachette, 1884.

Groffroy Saint-Hilaire. — *Des anomalies*. t. 1, p. 106, Bruxelles, 1837.

— *Hist. gén. et part. des anomalies de l'organis.* etc., 1832, t. I, p. 141.

Giuffrida Ruggeri. — *I caratteri pseudo-infantili*. Archivio per l'Anthrop. e l'Etnografia, 1909, nos 1-2.

HANSEMANN (VON). — *Echte Nanosomie*. Berliner klinische Wochenschrift, 1902, n° 52.

JOACHIMSTHAL. — *Ueber Zwergwuchs und verwandte Wachstumstörungen*. Deutsche med. Wochen., 1899, n°s 17-18.

JOSÉ DE ANTELO — *I due nani di Pilas*, cité par Taruffi, p. 104.

KASSOWITZ. — *Infantiles Myxœdem. Mongolismus und Mikromelie*. Wiener med. Wochensch., 1902.

KLIPPEL et CHABROL. — *Le nanisme mitral myxœdémateux*. Revue de méd., n° 3, 1910.

LAUNOIS. — *Essai biologique sur les nains*. Le Bulletin médical, 1909, p. 957.

LEVI ETTORE. — *Sur un nouveau cas d'achondrophasie chez l'adulte*. Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière, n° 2, mars-avril 1909.

— *Contribution à l'étude de l'infantilisme du type Lorain*. Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière, n° 4, 1908.

— *Encore sur la question des infantilismes*. Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière, n° 1, 1910.

MAAS. — *Birmesischen Zwerge mit einen Salzburger Riesen*. Zeitschrift f. Ethmologie, 1896, p. 504. V. aussi, *ibid.*, 1898, p. 344, et 1899, p. 455.

— *Die sogenannte Puppenfée Helene Göbler*. Zeitschr. f. Ethmol., 1894. p. 364.

MANOUVRIER. — *Notes sur quelques prodiges humains exhibés à Paris en* 1901. Revue de l'Ecole d'anthrop. de Paris, t. XII, 1902, p. 11-19.

— *Observations sur quelques nains*. Bull. de la Soc. d'Anthrop. de Paris, 1897, p. 634-664.

— *Sur le nain Auguste Tuaillon et sur le nanisme simple avec ou sans microcéphalie*. Bull. de la Soc. d'anthrop. de Paris. 1896, p. 264-290.

MARIE (A.). — *Nano-infantilisme et folie*. Bull. et mém. de la Soc. d'anthrop. de Paris, t. X, fasc. 2, 1909, p. 101.

MEIGE. — *Les nains et les bossus dans l'art*. Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière, n° 3, 1896.

— *Nanisme*. Pratique médico-chirurgicale (P. M. C.), 1907.

PALTAUF. — *Ueber den Zwergwuchs in anatomischen und gerichts ärztlichen Beziehung*. Wien. 1891.

PELLIZZI. — *Dell' Infantilismo*. Annali di Freniatria, 1907.

PERRIN et RICHON. *Le nanisme toxique*. Presse médicale, 1910, p. 339.

RICHER (P.). — *Art et médecine*. Gauthier, édit., 1902.

RIEGER. — Sitzungsbericht der Würzunburger. phys. med. Ser., 1895.

SAINTON. — *Les nains*. Tribune médicale, 8 mars 1909.

SANTE DE SANCTIS. — *Infantilismo e mentalita infantile*. Rivista Ital. di Neuropat. Psich. ed Elettroteropia, 1910, p. 58.

SCHMIDT (A.). — *Zur Kenntniss des Zwergwuchses*. Archiv für Anthropologie. Bd. XX, 1891-1892, p. 43.

TARUFFI. — *Della Microsomia*. Bologna, Tipografia Fava e Garagnani, 1878.

VERARDINI FERDINANDO. — *Rapporto intorno ai fratelli Magri*. Bull. delle Scien. Mediche di Bologna, 1865, vol. 24, p. 270.

VIOLA. — *L'abito tisico e l'abito apoplettico nei rapporti con l'infantilismo, la precocità, il gigantismo e la acromegalia*. La Clinica Medica Italiana. Avril 1910.





MALFORMATIONS DIGITALES

(Chevallier).

Obs V

Masson & Cie, Éditeurs.

Phototypie Berthaud Frères.



MALFORMATIONS DIGITALES

HOSPICE DE BICÊTRE
TRAVAIL DU SERVICE DE M. LE DOCTEUR NAGEOTTE

LA BRACHYMÉLIE MÉTAPODIALE CONGÉNITALE

(*Suite et fin*).

PAR

PAUL CHEVALLIER

Polydactylie.

Obs. V (Pl. LXXVII, LXXVIII).

Polydactylie chez une épileptique. — Même anomalie chez un des frères de la malade.

Les mains de notre malade, Clotilde H..., sont petites ; les doigts sont fluets et rectilignes, sauf le cinquième qui décrit une légère courbe à concavité radiale. La main gauche est normale, la *droite* présente sur son bord externe, un peu plus en avant qu'en arrière, au niveau de la partie moyenne de la première phalange de l'auriculaire, *un petit tubercule*, une sorte de cône à extrémité arrondie ; il est large de 2 mm. 1/2, long de 3 mm. 1/2 ; sa consistance est ferme, mais non dure ; il est mobile avec la peau du doigt.

Le pied gauche est normal. *Le droit présente six orteils complets* ; les quatre premiers sont normaux et leur longueur décroît régulièrement de dedans en dehors ; le cinquième est moins long que le quatrième de toute la hauteur de l'ongle ; l'extrémité du sixième n'atteint pas tout à fait celle du cinquième. La motilité est parfaite.

L'image radiographique des mains ne révèle aucun phénomène pathologique touchant le squelette.

Le *cinquième orteil du pied gauche apparemment normal*, possède un *noyau osseux supplémentaire*. Ce noyau, de forme générale ovale et transparent comme une épiphyse, est environ de la grosseur d'un pois ; il flanque la partie interne de l'articulation métatarso-phalangienne ; il se met en rapport par des surfaces planes en haut avec la tête métatarsienne, à peine modifiée, en bas avec le noyau d'ossification complémentaire phalangien qu'il écorne en dedans.

L'orteil supplémentaire du pied droit est le cinquième ; ses phalanges sont normales ; son métatarsien est plus trapu que les voisins ; la base de cet os, petite, est soudée avec la base volumineuse du quatrième métatarsien ; en dehors sa surface arrondie a déterminé à la partie interne du dernier métatarsien une cavité articulaire large et superficielle.

Il semble que le quatrième métatarsien normal se soit dédoublé en deux segments, l'un interne, trop long et dont l'épiphyse proximale est trop grosse, — l'autre externe, court et épais (Pl. LXXVII et LXXVIII).

Mensurations du crane et de la face.

Circonférence horizontale maxima	545 mm.
Demi-courbe antérieure (pré-sus-auriculaire)	275 »
— postérieure (rétro-sus-auriculaire)	270 »
Diamètre antéro-postérieur maximum	182 »
— métopique	140 »
— transverse maximum	150 »
Indice céphalique $\frac{\text{D T max.} \times 100}{\text{DA P max.}}$	82, 4
Diamètre bizygomatique	113 mm.
Hauteur du front	55 »
Diamètre frontal minimum	108 »
— vertical sus-auriculaire	130 »
Indice vertical $\frac{\text{D V} \times 100}{1/2\,\text{D A P max.} + \text{DT max.}}$	78
Oreilles : diamètre sagittal	54 »
— — horizontal	34 »
Nez : hauteur	52 »
— largeur	31 »
Yeux : distance inter-oculaire	30 »
— diamètre bioculaire externe	98 »
Bouche : diamètre osculatoire	37 »
Hauteur de la face : ophryo-alvéolaire	81 »

Mensurations du corps.

Taille	141 cm. 7
Taille assise (hauteur tronc et tête)	77 »
Hauteur du menton	121 » 5
— de la fourchette sternale	116 » 5
— de l'extrémité inférieure de l'omoplate, à droite	105 » 7
— — — à gauche	105 » 3
— du mamelon	105 » 5
— du centre de l'ombilic	85 » 4
— du pli pubo-abdominal	74 » 2
Distance de l'interligne acromio-huméral à l'interligne articulaire externe du coude	25 » 8
Distance de cet interligne à l'ext. inf. de l'ap. radiale	17 » 9
— de l'interl. radio-carpien à l'extrémité du médius	14 » 7
Hauteur de l'épine iliaque antéro-supérieure	85 » 8
— de l'interligne articulaire du genou	37 » 5

Hauteur de la malléole interne	6 cm.	6
Longueur du pied (jusqu'à l'extrémité du gros orteil)	21	»
Diamètre biacromial	31	» 4
— bimamelonnaire	17	» 3
— de la ceinture	23	» 1
— bi-iliaque	21	»
— bi-trochantérien	25	»
Circonférence du cou (partie moyenne)	30	»
— de la ceinture (minima)	64	»
— du bras (partie moyenne)	22	»
— de l'avant-bras (minima)	20	»
— du poignet	13	» 5
— du métacarpe (pouce exclus)	16	» 5
— de la cuisse au niveau du pli fessier	48	»
— — — au-dessus de la rotule	33	»
— du mollet (maximum)	30	» 3
— sus-malléolaire	18	» 5
— du métatarse	19	»
Périmètre thoracique supérieur	75	» 5
— inférieur	67	»

Quelques particularités se remarquent à l'examen du squelette général : front haut, vertical, saillant à sa partie supérieure ; dépression bregmatique ; crâne de type dolichocéphale ; voûte du palais ogivale ; prognathisme inférieur ; scoliose légère, non permanente, avec élévation de l'épaule droite ; genu valgum droit ; léger degré de cubitus recurvatus des deux côtés. Les extrémités, comme chez la plupart des anomales de la fondation Vallée, sont un peu cyanosées et froides. Les systèmes musculaires et adipeux sont moyennement développés ; il y a une pointe de hernie inguinale à droite.

L'enfant, actuellement âgée de 13 ans 1/2, est une imbécile, épileptique en déchéance. La conception et l'accouchement furent normaux. Mais la mère souffrit de troubles digestifs pendant sa grossesse ; elle eut, dans la deuxième moitié de celle-ci, des « *grosseurs qui semblaient ressortir de son ventre* comme si c'était le coude ou la tête du fœtus » ; ce phénomène n'est pas apparu au cours des autres grossesses : peut-être s'agit-il de contractions partielles de l'utérus.

Le bébé fut nourri par sa mère ; il n'eut pas de convulsions. La première dent perça à 6 mois, mais les autres, et surtout les dernières, apparurent en retard. Le début de la parole ne peut-être précisé. L'enfant, qui n'était pas, semble-t-il, rachitique, ne marcha qu'à 20 mois. On dut enlever à plusieurs reprises, de 4 à 6 ans, des végétations pharyngées. Rougeole à 6 ans ; scarlatine à 7. Peu après apparaissent sur les cuisses de boutons prurigineux dont la guérison coïncide avec le début de l'épilepsie. A 8 ans en effet deux crises convulsives se produisent coup sur coup ; dix mois se passent, puis des accès réapparaissent, d'épilepsie typique. Ils deviennent de plus en plus nombreux. — Actuellement se produit environ deux crises par semaine, avec des périodes de plus grande fréquence. Les vertiges et les absences sont plus rares ; ils tendraient à diminuer. En 1909 on a noté 165 accès et 9 vertiges.

L'expression du visage est hébétée. La parole est lente et hésitante. La fillette est douce et soumise, mais incapable de tout travail, non seulement intellectuel, mais manuel. Elle lit cependant syllabe par syllabe, mais son instruction s'efface. L'incontinence nocturne est fréquente.

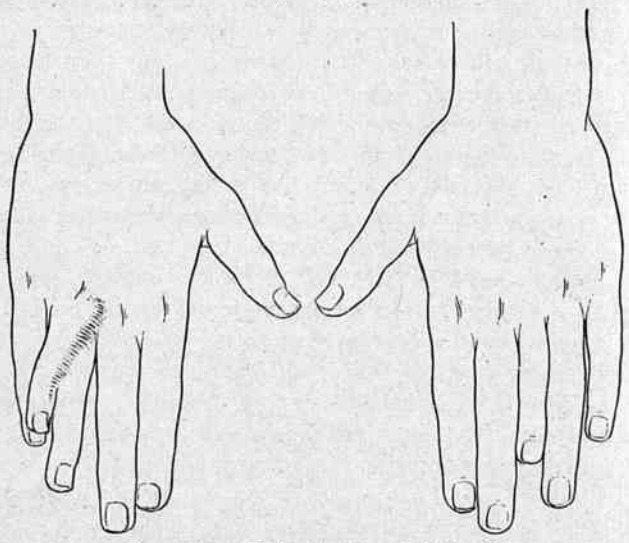
La lésion nerveuse est latente : les réflexes cutanés et tendineux sont normaux ; la diadococinésie est lente, l'action du facial droit prédomine dans les mouvements.

La puberté commence à peine.

L'enfant a présenté il y a quelques années une infection pulmonaire aiguë. Actuellement elle n'a aucun signe net de lésions. Les amygdales sont grosses, souvent enflammées. La cuti-réaction du Von Pirket à la tuberculine est négative.

Notre fillette n'est pas le seul individu de sa famille présentant des lésions nerveuses et de la polydactylie :

La MÈRE et deux oncle et tante maternels sont *migraineux* et rhumatisants. Le PÈRE, *cousin germain* de sa femme, est *alcoolique* ; tous deux sont bien conformés. Trois ENFANTS leur sont nés. La deuxième seul semble normal : bien constitué et intelligent ; cependant il se développa d'abord lentement, il est *turbulent* et à l'école était toujours puni. La dernière est notre malade.



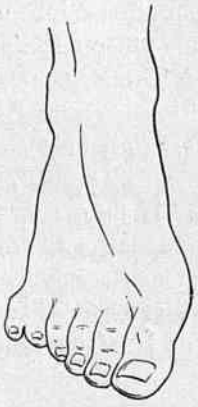
Obs. V. — Mains du frère de Clot. H...

L'AINÉ, âgé aujourd'hui de 22 ans, est un garçon de bureau d'intelligence médiocre. Il est venu au monde après une grossesse normale ; il n'a jamais été malade et ne présente pas trace de tuberculose ; sa face est un peu asymétrique. Au régiment, on remarqua, dit-il, le volume exagéré de son *corps thyroïde* (actuellement normal) ; il fut réformé à cause de ses anomalies squelettiques. — *Chacune de ses mains possède six doigts.* A droite, le doigt surnuméraire s'implante sur la partie dorsale externe de la tête du quatrième mé-

tacarpien, se dirige ensuite obliquement en dedans et en bas, croisant sans y adhérer la première phalange du quatrième doigt. Un manteau de peau réunit ici doigt normal et doigt supplémentaire ; à la partie interne seulement le second se dégage et se termine en recouvrant presque tout le segment inférieur de l'annulaire. Le doigt surnuméraire, un peu plus petit qu'un doigt normal, est pourvu d'un ongle bien conformé ; il possède trois phalanges mobiles, et il est facile de mobiliser la base de la première sur la tête métacarpienne. On ne sent pas de tendon par la palpation. La motilité spontanée est nulle, satellite de celle de l'annulaire ; ce dernier a subi une légère rotation en arrière et en dedans. A gauche, existe un doigt surnuméraire, bien onglé, à segments nettement distincts, mais grêle et court, entre le troisième et le quatrième doigt. Mais ici la palpation montre avec évidence un métacarpien lui aussi grêle et *court, n'atteignant pas le carpe*, indépendant des métacarpiens voisins. On peut pour ainsi dire l'énucléer soit vers la face palmaire, soit vers la face dorsale, replacer ainsi côte à côte les troisième et quatrième rayons, métacarpiens et phalanges, et enlever au métacarpe l'excès de largeur qu'il possède.

Le doigt supplémentaire n'a pas de tendon ; il n'est capable d'aucun mouvement spontané ; il ne peut être plié ; ses articulations semblent ankylosées, en sorte qu'il fait saillie quand la main est fermée.

Le *pied gauche* semble normal. Le *pied droit* possède un *cinquième orteil*



Obs. V. — Pied droit du frère de Clot. H.

bifurqué. Le métatarsien est normal. La première phalange présente une large base qui se divise en deux parties semblables entre elles et à un os normal. Les extrémités des deux orteils sont bien développées et ne sont même que peu déformées par le port de la chaussure.

La radiographie n'a pu être faite.

Se trouvent donc réunies chez un même sujet trois malformations pour ainsi dire progressives : bifurcation d'une première phalange et formation de deux bouts de doigts normaux (cinquième orteil droit) ; doigt surnuméraire phalangien (doigt n° 3 ou 4 *bis* à droite) ; doigt surnuméraire métacarpo-phalangien (à gauche).

La sœur présentait : un os supplémentaire latéro-phalangien (cinquième orteil pied gauche) ; un orteil complet surnuméraire (schizomélie (?) du quatrième rayon pied droit) ; un rudiment de doigt sur le bord cubital de la main, rudiment dépourvu d'os.

Ces fais complexes de polydactylie sont aujourd'hui susceptibles d'une interprétation satisfaisante.

Peu d'auteurs invoquent encore le retour à un type atavique polydactile. L'amour du théromorphisme a pu conduire en effet à de savantes dissertations sur les nageoires des raies et les pattes des cétacés. La forme ancestrale de la main et du pied des mammifères n'était pas pentadactyle, mais heptadactyle : les tares familiales feraient refaire en arrière à pas de géant le chemin gagné péniblement par la race. La malformation est ici d'origine endogène, dynamique.

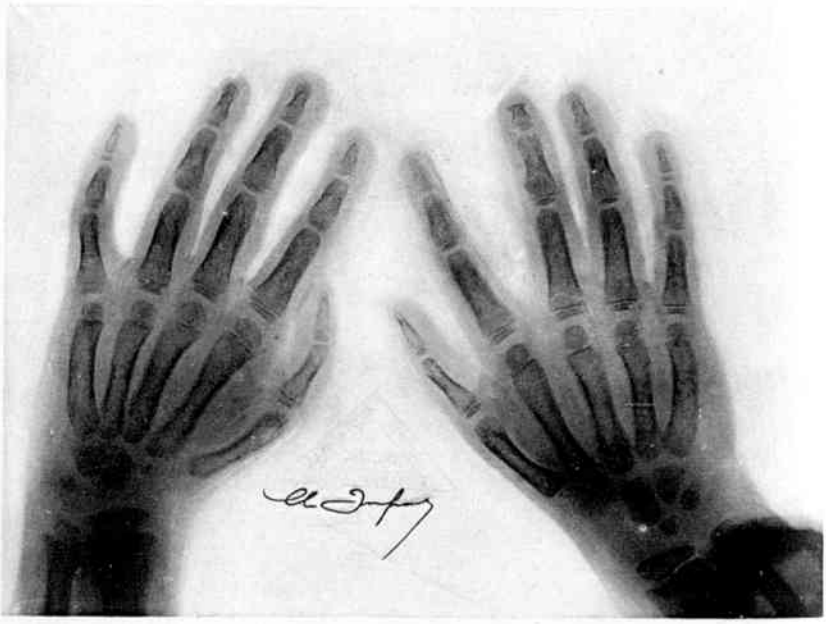
La théorie de la mutation, de la variation, appliquée depuis assez peu de temps à l'explication des anomalies fœtales, en donne une conception plus simple. Sous une influence modifiante, profonde et mystérieuse, l'embryon évolue vers un type différent du type ethnique auquel il appartient Tantôt il recrée une image ancestrale, tantôt il fait une ordonnance nouvelle. D'emblée souvent l'anomalie atteint son plein développement, elle se maintient pendant plusieurs générations, puis, par suite du croisement des néo-individus avec la race normale, elle s'étiole et disparaît. Parfois encore les premiers échantillons de la récente variété sont malvenus, mais la race s'améliore et la malformation se fixe dans les descendants, si tant est que les conditions de croisement s'y prêtent.

Il faut encore mentionner la théorie de Babès qui invente un centre bulbo-protubérantiel coordonnateur du développement des extrémités : sa lésion engendrerait une acrométagénèse, et en particulier des polydactylies symétriques aux quatre extrémités ; les « dérangements » d'origine infectieuse ou traumatique de la région centro-basale du crâne seraient alors à incriminer.

Il est difficile d'admettre pour tous les cas de polydactylie une explication univoque.

Notre observation contient quelques particularités qu'il est bon de souligner : la malformation est familiale, mais non héréditaire ; elle est irrégulière : schizodactylie, doigt surnuméraire petit et dépourvu d'appareil moteur, doigt surnuméraire presque normal, coïncident ; une maladie intra-utérine paraît avoir existé au cours de la deuxième grossesse. Ici donc l'origine *exogène*, amniotique si l'on veut, nous semble plus probable, une altération inflammatoire, sans doute, de l'amnios, des fausses membranes, des brides ont pu venir comprimer les palettes des extrémités ; un traumatisme même minime suffit alors à produire une déchirure ; il n'est





MALFORMATIONS DIGITALES

(Chevallier).

Obs. VI

Masson & Cie, Éditeurs.

Phototypie Bertiaux, Paris

besoin que d'un temps très court pour amorcer un *dédoublement de l'ébauche*. Sans doute les mammifères perdent, encore très jeunes, la faculté de régénérer leurs organes lésés, mais ils la possèdent à un haut degré pendant les premiers stades du développement embryonnaire. Le mécanisme de la super-régénération permet de comprendre parfaitement les polydactylies irrégulières ; dans notre cas, il faut en outre admettre la prédisposition particulière, mais bien connue, de certaines femmes à faire des amniotites à répétition, ou tout au moins à mal conserver intactes les enveloppes de l'œuf (1).

Microdactylie. — Idiotie.

Obs. VI (Pl. LXXIX).

Louise Gow, âgée de 10 ans, est une idiote profonde. Sa déchéance termine une longue série d'anormaux.

La lignée paternelle comprend une *grand'mère* névropathe, une tante « excentrique », impulsive, dont le fils est élevé à l'asile de Vaucluse. Le *père* lui-même, atteint de convulsions pendant sa première enfance, est devenu dyspeptique, asthénique et impressionnable.

La *mère* se plaint de migraines, de céphalée en casque ; le moindre incident l'affole. La *grand'mère* maternelle était « originale » ; le *grand-père* névropathe. Un oncle est faible d'intelligence et de volonté ; il a des tics.

Notre malade a cinq frères et sœurs. L'*aîné* est chétif, sombre, paresseux, turbulent, vicieux et violent. Le *second*, borné d'esprit et paresseux, a présenté une coxalgie hystérique bien caractérisée ; le *troisième*, plus normal, assez travailleur, s'est cependant adonné à l'onanisme dès l'enfance. Le *quatrième* est suffisamment intelligent, mais turbulent. Ces quatre garçons, tous nés avant notre malade, présentent donc ce caractère ombrageux et cette turbulence qui sont l'apanage des épileptiques ; tous présentent une anomalie somatique, une asymétrie faciale ; les deux aînés, à 15 et 12 ans, ont encore parfois de l'incontinence d'urine. Enfin une sœur, plus jeune, n'avait que deux dents à 16 mois ; elle est impressionnable.

Notre malade, portée par une mère fatiguée, sujette aux étourdissements prolongés, naquit à terme sans incidents et fut élevée au biberon jusqu'à

(1) O. Hertwig.— *Handbuch der Vergleichenden und experimentallen. Entwickelungslehre der Wirbeltiere.* Iena, 1906, Kap. VIII, *Die Erscheinungen der Regenerationen bei Wirbeltieren embryonen.* Von Dietrich Barfurth, Bd III, h. 3 et Kap. V, *Die Entwickelung der Form der Extremitäten...* von H. Braus, Bd III, th. 2, p.305, etc.

Schwalbe, *Missbildung und Variationlehre*, Iena, 1910, fascicule, in *Sammlung der anatomischen and physiol. Vorträge und Aufsätze*, de Gaupp et Wagel.

Babès. — *Anomalies cong. de la tête déterminant une transformation symétrique des quatre extr. Acromélagénèse.* Ac. des sc., 18 janvier 1904. Comptes-rendus, p.174-178, t. 138.

Scherb.— *Difformités congénitales*...Arch. des labor. des hôpitaux d'Alger. An. VI. n° 5, p. 101-115, 1906. Et les nombreux articles traitant de la polydactylie.

deux ans. Vers 18 mois elle eut à plusieurs reprises des convulsions : les parents la retrouvaient inerte, cyanosée, l'écume à la bouche. L'enfant, bien que retardée, commençait à parler à trois ans, lorsqu'elle présenta une crise convulsive d'un quart d'heure. Elle resta tout hébétée et à quatre ans et demi une dernière crise la rendit idiote.

Elle ne comprend plus rien, pousse des cris inarticulés, s'agite continuellement, s'empare de tout, frappe n'importe où. Le gâtisme est complet. Aucune amélioration n'a été notée depuis cinq ans.

Cependant elle est un peu plus calme et crie moins. Elle ne dit toujours aucun mot. Son caractère est gai, doux et même affectueux. L'enfant est vorace, en proie à une agitation désordonnée, avec de nombreux tics ; nuit et jour elle pratique l'onanisme ; elle balance sa tête de droite à gauche ; elle est flaireuse ; très souvent elle tourne sur elle-même : ce mouvement s'exécute de droite à gauche et d'avant en arrière, parfois en sens inverse ; mais quand l'enfant vire d'un côté, il est impossible d'amener le mouvement contraire ; l'enfant évolue en piétinant, ayant à peu près comme axe un de ses côtés tassé sur lui-même.

Le crâne est symétrique, sans anomalie. La face est très légèrement asymétrique : les traits sont plus marqués du côté droit. Il y a strabisme paralytique interne de l'œil droit.

Les dents sont irrégulièrement plantées, érodées dans leur moitié distale ; le palais est légèrement ogival ; les amygdales sont grosses. Le tronc et les membres sont bien proportionnés, bien que cependant la fesse droite semble un peu plus grosse que la gauche. Les réflexes sont normaux.

L'*anomalie digitale* qui nous occupe semble avoir passé inaperçue jusqu'à l'an dernier, époque à laquelle M. Richet a noté l'atrophie musculaire.

L'anomalie est plus nette à droite qu'à gauche. La main est plate dans son ensemble, le premier métacarpien est à peu près sur le même plan que les autres ; les saillies thénar et hypothénar sont en grande partie effacées. Le pouce, dans sa position habituelle, est un petit segment qui retombe et barre presque transversalement la paume ; la flexion de la deuxième phalange sur la première est très limitée, mais l'articulation métacarpo-phalangienne est lâche et permet une flexion étendue ; la motilité du métacarpien sur le carpe est aussi exagérée. En revanche la motilité volontaire est très diminuée et l'enfant se sert très peu du pouce, surtout du pouce droit. Les masses musculaires, les thénariennes surtout, sont minces et laissent très facilement explorer le premier métacarpien par sa face palmaire. Mais il n'y a ni contractions fibrillaires, ni contracture ; l'examen électrique a montré l'absence de DR : on a noté seulement la faiblesse, bilatérale, de la contractilité faradique et galvanique de tous les muscles de la main. L'atrophie en effet n'est pas musculaire, mais porte sur tous les tissus : le pouce est *plus grêle*, plus effilé, bien que pourvu d'un ongle normal ; les segments osseux existent, mais ils sont petits ; le pouce droit est plus court que le gauche, celui-ci atteint l'articulation phalango-phalangienne, celui-là en reste à plusieurs millimètres. La radiographie confirme cette petitesse du squelette : on remarque en particulier l'effilement

du pouce et du cinquième doigt ; le point complémentaire proximal du premier métacarpien apparaît à peine à gauche ; à droite on ne le voit pas. Tous les doigts sont d'ailleurs frêles, grêles, effilés et la main est à peu près du volume de la main d'un enfant de 5 à 6 ans.

Mensurations du crane et de la face.

Circonférence horizontale maxima	490 mm.
Demi-courbe antérieure pré-sus-auriculaire	240 »
— postérieure rétro-sus-auriculaire	250 »
Diamètre antéro-postérieur maximum	169 »
— métopique	167 »
— transverse maximum	138 »
Indice céphalique $\frac{D\ T\ max \times 100}{D\ A\ P\ max}$	81, 6
Diamètre bizygomatique	111 mm.
Hauteur du front	37 »
Diamètre frontal minimum	90 »
— vertical pré-auriculaire	115 »
Indice vertical	74, 9
Oreilles diamètre sagittal	46 mm.
— — horizontal	30 »
Nez hauteur	34 »
— largeur	25 »
Yeux distance interoculaire	30 »
— diamètre bi-oculaire externe	80 »
Bouche diamètre osculatoire	40 »
— hauteur de la lèvre supérieure	20 »
Hauteur de la face ophryo-alvéolaire	59 »

Mensurations du corps.

Taille	107 cm.
— assise (hauteur du tronc et de la tête)	57 cm. 3

5 ans 1/2	6 ans	7 ans	7 ans 1/2	8 ans	9 ans	10 ans
95 cm.	97 cm.	98 cm.	98 cm.	1 m. 08	1 m.	1 m. 07

Hauteur du menton	83 cm.
— de la fourchette sternale	79 » 2
— de l'extrémité inf. de l'omoplate	72 » 8
— du mamelon	72 » 5
— du centre de l'ombilic	55 »
— du pli pubo-abdominal	47 » 8

(1) Comp. Scherb, *Microdactylie congénitale*. Archives iconog. des hôpitaux d'Alger, décembre 1905.

Distance de l'interligne acromio-huméral à l'interligne articulaire externe du coude	16 cm.	
Distance de cet interligne à l'extrémité inf. de l'apophyse styloïde du radius	15	»
Distance de l'interligne radio-carpien à l'extrémité du médius	11	» 2
Hauteur de l'épine iliaque antéro-supérieure	51	» 5
— de l'interligne articulaire du genou	35	»
— de la malléole interne	3	»
Longueur du pied (jusqu'à l'extrémité du gros orteil)	15	»
Diamètre bi-acromial	24	»
— bi-mamelonnaire	12	»
— de la ceinture	16	» 7
— bi-crête iliaque	18	» 2
— bi-iliaque	15	»
— bi-trochantérien	18	»
Circonférence du cou (partie moyenne)	26	»
— de la ceinture (minima)	54	»
— du bras (partie moyenne)	16	»
— de l'avant-bras (maxima)	15	» 5
— du poignet	10	» 5
— du métacarpe (pouce exclus)	12	» 5
— de la cuisse au niveau du pli fessier	30	»
— — au-dessus de la rotule	21	» 5
— du mollet (maximum)	20	»
— sus-malléolaire	13	» 5
— du métatarse	15	»
Périmètre thoracique supérieur	58	» 5
— inférieur	54	»

Il s'agit là d'un cas très peu prononcé d'hypotrophie segmentaire totale (atrophie numérique de Klippel) portant sur les extrémités et en particulier les deux rayons extrêmes, surtout le rayon externe. Si l'anomalie était plus accusée, l'éminence thénar n'existerait pour ainsi dire plus, le pouce serait grêle et tout à fait ballant. M. Gasne (1), qui a étudié des faits comparables, sinon identiques, a montré qu'il faut les rapprocher des difformités plus complexes de la main et des ectromélies et hémimélies, quelle que soit d'ailleurs la théorie, exogène ou endogène, que l'on adopte pour les expliquer. Il convient cependant de distinguer, plutôt au point de vue clinique qu'au point de vue pathogénique, les cas où l'atrophie est surtout apexienne et ascendante (1) de ceux où elle prédomine aux segments intermédiaires.

(1) E. Gasne, *Malformations des pouces par arrêt de développement du premier métacarpien. Les rapports avec la main bote par absence du radius.* Rev. d'orthop., 21e année, 1er janvier 1910, p. 67-75.

ANOMALIES DES ORTEILS

(A PROPOS DES STIGMATES DE LA DÉGÉNÉRESCENCE),

PAR

M. V. V. SELETSKI

(de Kiew).

Les signes physiques de la dégénérescence peuvent être considérés comme ayant été étudiés en détail et sous tous les rapports ; ils n'en restent cependant pas moins intéressants. On trouve de temps en temps dans les journaux la description de certaines anomalies dans la structure de nos organes ou des parties de notre corps ; sous ce rapport un certain nombre de travaux ont été consacrés à l'étude des doigts des pieds et des mains. En ce qui concerne les déformations digitales, Vaschide et Vurpas (1) les classent de la manière suivante : 1° la polydactylie, c'est-à-dire la simple augmentation du nombre des doigts ; 2° l'ectrodactylie, ou absence d'un ou de plusieurs doigts ; 3° la mégalodactylie, ou développement considérable d'un ou de plusieurs doigts ; 4° la brachydactylie, c'est-à-dire l'absence d'une ou plusieurs phalanges ; 5° l'olygodactylie, qui signifie des doigts très courts et minces ; 6° la macrodactylie, qui s'entend d'un nombre des phalanges augmenté ; 7° la syndactylie, lorsque un ou plusieurs doigts sont liés entre eux ; 8° parfois la réunion des doigts des pieds ou des mains se fait de telle manière, que la main ou le pied sont comparables à des « pinces de homard ».

Les anomalies ci-dessus mentionnées ont rapport aux doigts aussi bien qu'aux orteils ; cependant les doigts des mains, outre ces modifications, peuvent en subir beaucoup d'autres.

Ainsi Ronades et Sérieux ont décrit un cas où l'index des deux mains était plus atrophié et plus court que l'auriculaire.

Ch. Féré (2) mentionne aussi dans sa monographie étendue un cas où l'index était court ; dans deux autres cas l'annulaire et l'auriculaire étaient courts, et dans ce dernier cas, l'auriculaire des deux mains était recourbé en crochet. Cestan (3) décrit un cas où le médius était développé outre

(1) Rapport avec démonstration de malades présenté à la réunion des médecins de l'hôpital Cyrille le 2 février 1908.

mesure en grandeur ; de plus il mentionne un cas de Gruber, où l'index était hypertrophié et incliné de côté.

Boix (4) a décrit une déviation des doigts des deux mains du côté cubital, ce que Brissaud avait appelé la « déviation en coup de vent ». Régis (5) nous communique une observation plus intéressante : il n'a trouvé que quatre doigts à la main gauche ; le pouce était joint à l'index par une membrane qui allait jusqu'à la première phalange ; en outre l'index était courbé du côté du pouce ; et à la place du médius il y avait une grande fente. De même la main droite n'avait que quatre doigts et le pouce était joint à l'index par une membrane. Le gros orteil du pied gauche était très long et renflé près de la base ; le petit orteil était presque normal ; d'autres doigts étaient comme si on les avait amputés ; des changements à peu près pareils se constataient au pied droit. P. Bégouin et J. Sabrazès (6) ont observé aussi une macrodactylie et une union du deuxième au troisième doigts. Lejars (7) mentionne un cas où le majeur était très grand et très gros, et l'annulaire long et courbé en arc. Apert et Morisetti (8) ont observé le cas suivant : la main droite n'avait que quatre doigts, le pouce manquait, il n'y avait pas d'éminence thénar ; par contre la proéminence de l'hypothénar était très développée ; l'auriculaire était retourné à l'extérieur et légèrement recourbé, de sorte que la partie molle était tournée du côté de l'annulaire ; l'index n'était pas assez développé et était joint près de sa base au majeur.

La même disposition existait aux doigts de la main gauche, seulement l'index et le pouce n'existaient pas ; il n'y avait là que trois doigts.

A. Londe et H. Meige (9) affirment la nécessité des recherches de toutes les anomalies dans la structure des doigts au moyen des rayons X ; ainsi, dans un cas de polydactylie qu'ils citent, on eût pu supposer un auriculaire supplémentaire, alors que le doigt supplémentaire appartenait à l'annulaire. Dans leur ouvrage ils mentionnent les cas suivants : 1° un cas de polydactylie (6) aux mains et aux pieds (il y avait des petits doigts supplémentaires) ; en outre, les doigts du pied gauche étaient disposés en « coup de vent » ; 2° un autre cas de polydactylie, où l'on eut à enregistrer un annulaire supplémentaire ; les annulaires supplémentaires ou non supplémentaires de la main droite formaient avec d'autres doigts la « pince de homard » ; 3° un cas de syndactylie, où l'index, le majeur et l'annulaire étaient liés entre eux ; on remarquait avec cela une interruption dans leur développement ; 4° Un cas d'ectrodactylie (type en « pince de homard »). Ruggiero (10) mentionne un cas où la main droite était semblable à une pince ; une branche était formée par le pouce et l'index, liés ensemble, et l'autre par l'annulaire et par l'auriculaire ; le majeur manquait ; les deux pieds présentaient à peu près les mêmes anomalies ;

la main droite était normale. Pauly (11) a décrit une déviation des doigts du côté cubital. Sternberg (12) mentionne deux cas de brachydactylie ; dans le premier les majeurs étaient raccourcis, et, dans le second, c'était l'auriculaire. L'auteur dit que l'on n'avait encore décrit jusqu'à lui que 9 cas pareils. M. Afagnanini (13) aobservé l'absence du médius et de l'os correspondant ; de même il a constaté l'absence totale du second et du troisième orteils, mais, les os correspondants existaient. Pethellay (14) est d'avis que l'ectrodactylie héréditaire est probable ; ainsi, il a observé une famille où la mère, la fille et le petit-fils n'avaient qu'un seul doigt aux mains. Enfin, on a enregistré un certain nombre de cas dans lesquels les mains et les pieds d'une personne, présentaient à la fois l'aspect en « pince de homard » ; dans d'autres cas, c'était tantôt les mains, tantôt les pieds. Tel est le cas de Raymond et P. Janet (15) et de Thibierge (16), ainsi que le quatrième cas de Londe et Meige (9), ceux de Souques et Leclerc (17), de Le Roy des Barres et Gaide (22) ; de plus, beaucoup de cas similaires ont été communiqués par Polaillon (18). Les auteurs allemands appellent ces anomalies « Spalthand et Spaltfuss » (19, 20) ; ces anomalies représentent une combinaison de syndactylie avec l'ectrodactylie, un ou plusieurs doigts manquent et en même temps quelques autres doigts sont unis entre eux. Ainsi, dans le cas de Raymond et Janet (15), il n'y avait aux mains que deux doigts : un pouce et un autre doigt formé par l'index et le majeur réunis ; il n'y avait pas trace d'autres doigts. Dans le cas de Thibierge (16), les mains et les pieds n'avaient que deux doigts ; le pouce des deux mains était recourbé et retourné sur sa convexité du côté du radius ; en outre, le pouce de la main gauche avait tourné autour de l'axe vertical, de sorte que son côté dorsal regardait dans la direction du coude ; l'autre doigt était long et non courbé. Les doigts des pieds étaient déformés de la même manière. Dans le cas de Herwig (20) le pouce et l'index étaient liés ensemble ; on remarquait de plus entre eux un intervalle considérable ; l'annulaire et l'auriculaire étaient unis aussi. La main gauche représentait le même aspect et avait en outre un doigt rudimentaire.

Pour en finir avec les anomalies des doigts des mains, j'ajouterai que Kraepelin (21), dans la dernière édition de son *Cours de psychiatrie*, présente une photographie d'une main où l'annulaire et l'auriculaire sont identiques et considérablement plus courts que les autres doigts.

Comme on le voit par l'aperçu ci-dessus exposé, les anomalies des doigts des mains ont été étudiées suffisamment en détail.

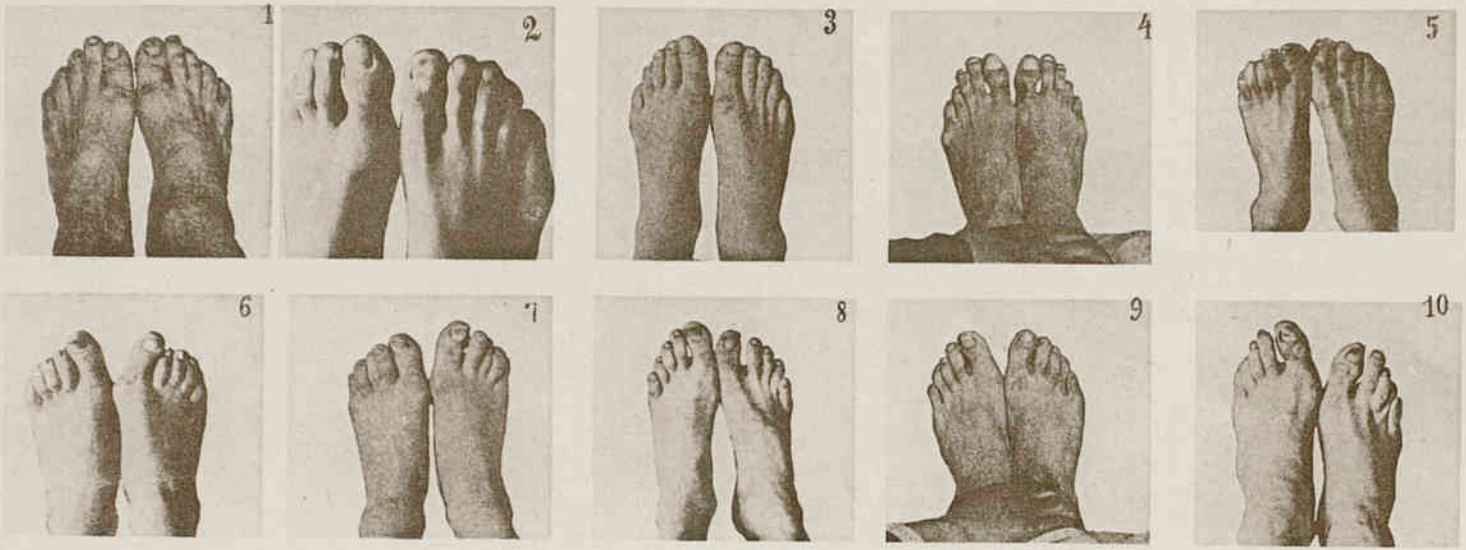
Les déformations les plus différentes ont été décrites (Lejars, Boix, Cestan, Kraepelin, etc.), sans compter les polydactylies, les syndactylies, etc. ; quant à ces dernières, la littérature en est riche.

Cependant la question des déformations des orteils se présente tout autrement, les polydactylies, les syndactylies, les ectrodactylies (« pince de homard », « Spaltfuss ») sont des cas presque exclusifs, et, on a eu rarement d'indications d'autres anomalies.

Ainsi Magnanini (13) a décrit (obs. II) la syndactylie du gros et du second orteils sur le pied droit, de même que du troisième et du quatrième orteils ; il est à remarquer que le deuxième et le troisième orteils étaient plus courts qu'ils ne devaient être normalement ; le troisième orteil était même rudimentaire. Dans le cas de Raymond et Janet (15), le deuxième et le troisième orteils étaient liés seulement à la phalange, et en outre le troisième orteil était situé plus haut que le second. Dans le cas de Magnan (1), tous les orteils des deux pieds étaient reliés entre eux, de sorte que cette partie de la plante du pied avait l'aspect d'une masse amorphe, au milieu de laquelle on ne pouvait distinguer que le pouce ; d'autres doigts étaient comme si on les avait amputés (*a*). Dans le cas de Régis (5), le pouce du pied gauche était très grand, et le petit orteil était courbé dans la direction du pouce. Kraepelin, dans la dernière édition de son *Cours de maladies psychiques*, mentionne un cas où le pied droit n'avait que trois orteils (le premier était très agrandi, et les deux autres étaient presque rudimentaires) ; le pied gauche avait deux orteils (le premier était gros, volumineux et l'autre était petit). Dans le premier cas de polydactylie de Londe et Meige (9), les doigts du pied gauche étaient inclinés, vers l'extérieur (en coup de vent). Steinthal (23) a observé l'absence totale du quatrième orteil, et, en raison des faits relevés dans la littérature médicale, il dit que l'absence des doigts intérieurs aux pieds (1-4) est fréquente. Paulicky (24), médecin militaire, a noté pendant 8 ans les anomalies chez des recrues, celles qui concernent les orteils, il les classe dans les groupes suivants : 1° doigts rudimentaires ; 2° doigts développés outre mesure ; 3° polydactylie ; 4° halux valgus. Busch (25) s'arrête sur la question de l'hypertrophie des doigts ; dans un de ses cas, le second orteil du pied gauche était long de 10 centimètres et le même orteil au pied droit avait 4 cent. 5 de longueur ; la grosseur du doigt du pied gauche était 4 cent. 5 et la grosseur du même orteil au pied droit était de 1 cent. 5. Busch mentionne d'autres exemples où l'on voit un doigt quelconque dépasser du double la grosseur que devait avoir un doigt normal.

Quoique tous ces faits, tirés de la littérature médicale, soient intéressants, ils offrent, cependant, peu de systématisation et leur caractère est purement casuel ; aucun des auteurs cités n'a eu l'idée de rechercher les anomalies des orteils chez les déments, surtout d'en réunir une propor-

(*a*) Cet individu avait aussi un cas curieux de syndactylie des doigts des mains.



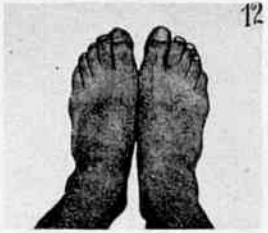
ANOMALIES DES DOIGTS DE PIEDS

(Seletzki).

Masson & Cie, Éditeurs.

Phototypie Berthaud, Paris





















ANOMALIES DES DOIGTS DE PIEDS

(Seletzki).

Masson & Cie, Éditeurs.

Phototypie Berthaud, Paris

tion plus ou moins considérable ; mon but est de suppléer à cette lacune par le travail actuel. Etant administrateur de la section des déments à l'hôpital Cyrille, j'ai apporté tous mes soins, depuis deux ans, à l'observation des anomalies des orteils (le nombre annuel des malades internés à l'hôpital atteint environ 400 : en 1903, 407 ; en 1908, 309 ; le nombre moyen des consultations quotidiennes atteint jusqu'à 100).

Les déviations de l'état normal, que j'ai pu observer, peuvent être groupées de la manière suivante (Pl. LXXX, LXXXI) :

1° Le deuxième orteil est plus long que les autres (fig. 1) (*a*).

2° Le premier et le deuxième orteils, parfois même le premier, le deuxième et le troisième sont de la même longueur (fig. 2, 4, 5, 15, 17).

3° Un orteil quelconque, le plus souvent le deuxième ou le troisième, peut être considérablement plus atrophié, plus mince que les autres (fig. 5, 6, 7).

4° Le petit orteil est presque rudimentaire (fig. 3, 4, 8).

5° Le petit orteil est tourné de manière que son côté dorsal devient extérieur, et la surface extérieure se retourne en bas ; ce phénomène est frappant sur la planche 10 (pied droid) ; il est moins visible sur la planche 9, tandis qu'en vérité ce dernier malade (fig. 9), présentait ce phénomène d'une façon assez évidente. Le même phénomène est encore visible sur la planche 8 (pied droit). Chose bizarre : je n'ai observé la position en question du petit orteil, que sur le pied droit ; cette dernière circonstance est évidente sur les figures 8 et 10.

6° J'ai constaté aussi, que l'intervalle entre deux orteils adjacents est considérablement plus court qu'entre tous les autres ; cela se voit, du reste, sur la figure 12, où la découpure entre le deuxième et le troisième doigt du pied droit est considérablement plus courte qu'entre tous les autres ; cette découpure entre le deuxième et le troisième orteil est un peu plus courte sur le pied gauche que sur le pied droit ; il est, cependant, probable que, dans ce cas (fig. 12), il s'agit de syndactylie ; cette supposition se présente d'elle-même, si nous comparons la figure 12 avec la figure contiguë (11), où entre les mêmes orteils (le deuxième et le troisième) existe la syndactylie apparente, surtout sur le pied droit.

7° La face dorsale des orteils ne semble point être horizontale, mais penchée soit d'un côté, soit de l'autre ; ainsi (fig. 13) la situation du premier et du deuxième doigts du pied droit est régulière, tandis que les autres sont penchés et tournés de manière que la surface extérieure des doigts devient supérieure, et la face supérieure tend à devenir intérieure.

(*a*) Cependant l'anatomie considère comme règle, que le deuxième doigt est plus long que les autres ; toutefois il m'est arrivé une seule fois d'observer chez mes malades le cas contraire, tel que la figure 1 le représente.

La même chose se produit sur le pied gauche avec cette seule différence que le deuxième doigt participe à ce fait. Dans ce cas les doigts ont pris la position inverse à celle que nous avons déjà vue sur le petit orteil (fig. 8, 9 et 10 ; voir le § 5).

8° Halux valgus ; cette anomalie se rencontre chez les déments avec une extrême fréquence ; parfois les deux orteils se trouvent dans cette position, et parfois un seul. Cela se constate d'une manière frappante sur la figure 20 ; on le remarque moins sur la figure 6 ; sur lesdites planches, deux premiers doigts se trouvent en position de valgus ; parfois,cependant, cette position n'appartient qu'au premier orteil d'un seul pied ; ainsi, par exemple, sur la figure 7, c'est le gros orteil du pied droit, sur la figure 11, c'est celui du pied gauche, mais dans ces deux cas, la chose est très peu visible.

9° Il arrive aussi très souvent que le petit orteil, ou le quatrième doigt ou les deux ensemble, ne sont pas rectilignes, mais offrent l'aspect d'un arc tourné par sa convexité à l'extérieur ; parfois on peut observer ceci sur les deux pieds, parfois sur un seul. Cette anomalie est bien visible sur les figures 1 et 16 ; on la remarque aux deux pieds ; sur la figure 9 le quatrième doigt du pied gauche est dans la même position ; sur la figure 14, c'est aussi le quatrième doigt ; sur la figure 15, ce sont les deux quatrièmes doigts (toutefois l'anomalie est plus apparente sur le pied gauche) ; sur la figure 17, ce sont aussi les deux quatrièmes orteils. En général le petit orteil et le quatrième présentent des anomalies, et il est très rare qu'on les trouve normaux.

10° Les phalangettes sont quelquefois renflées en tête d'épingle, quant au premier et au deuxième doigt des deux pieds; c'est ce qui a lieu sur les figures 4 et 13 ; parfois on remarque le même phénomène sur les phalangettes de tous les autres orteils.

11° Position en hallux valgus des autres orteils : sur les figures 13 et 18, on voit que les seconds orteils du pied gauche se trouvent dans cette position ; et si l'on compare ces planches avec la figure 20, on remarquera la différence : quant au gros orteil, cette position commence depuis la base de la phalangette, tandis que pour les seconds orteils (fig. 13 et 18), cette position commence depuis la phalangette même, raison pour laquelle elle est moins apparente.

12° Parfois les orteils sont très courts, et même on les dirait atrophiés (fig. 13 et 19) ; ils sont parfois très longs (fig. 3) et ne correspondent pas à la taille des personnes ; ainsi les malades, dont les photographies des pieds sont représentées sur les figures 13 et 19, sont considérablement plus grands de taille, que celui dont les pieds sont représentés sur la figure 3.



ANOMALIES DES DOIGTS DE PIEDS

(Seletzki).

Masson & Cie, Éditeurs.

Phototypie Bertiaud, Paris

13° Enfin, parfois les pieds mêmes sont démesurément grands et larges, de sorte qu'il est impossible aux malades de trouver chaussures à leurs pieds ; ce phénomène sera bien saisi, si l'on compare les figures 1, 2, 13, 16 avec les figures 12 ou 15.

Les premier, dixième et treizième cas ont été étudiés sur ma demande au moyen de rayons X par M. le Dr Weber ; les radiographies nous montrent la même chose que les photographies ordinaires, c'est-à-dire dans le dixième cas le cinquième orteil du pied droit est tourné de manière que son côté dorsal est devenu extérieur, et la surface extérieure s'est placée en bas ; dans le treizième cas le côté dorsal du second et du quatrième orteil tend à devenir extérieur, et le côté extérieur, à devenir le côté dorsal ; enfin, dans le premier cas le quatrième et le cinquième orteils sont recourbés en un crochet, dont la tête se dirige vers le pouce (Pl. LXXXII).

*
* *

Quant à la pathogénie de ces déformations, les causes, selon Kümmel, en sont ainsi définies : causes internes et causes externes. Les causes internes (endogènes, dynamiques), résident dans certaines irrégularités de l'amnios, ou du liquide amniotique ; ainsi les plis de l'amnios, se liant avec les doigts, déterminent la syndactylie ; au cas où les plis se déchirent et si, en même temps, d'autres complications surviennent, il peut se faire qu'un autre genre d'infirmité se constitue, à savoir la « Spalthand » ou le Spaltfuss », etc. Herwig (20) et Klaussner (26) sont du même avis, mais Quinqueton (27), au contraire, voit la cause principale des déformations digitales dans toutes sortes de diathèses et de maladies nerveuses, à savoir: les névrites, etc. ; il attribue aux chaussures un rôle insignifiant, considérant que les chaussures ne peuvent d'elles-mêmes causer la déformation digitale. Une autre cause, due à l'origine de ces déformations, est probable : nous savons que la morphogénie de beaucoup d'organes et de muscles n'est pas terminée à la naissance de l'individu, mais se complète beaucoup plus tard; ainsi le développement des glandes sexuelles ne peut être considéré comme achevé que lorsque l'individu est capable de perpétuer sa race. Cette opinion a été démontrée par le professeur Sévertziev dans un Congrès de naturalistes (en 1908 ; consulter son rapport « l'*Ontogénie* »).

En se basant sur cette opinion, on peut donc admettre que la morphogénie des doigts n'est pas terminée à la naissance de l'individu ; on pourrait, en admettant cette thèse, expliquer par là toutes les anomalies des orteils et surtout l'hallux valgus ; quelques-uns de mes malades m'ont clairement démontré que leurs déformations s'étaient développées à

l'âge mur (par exemple vers 20 ans), et, en outre, sans aucune cause appréciable.

Cette espèce de déformations est la plus fréquente chez les déments ; par rang de fréquence de ces anomalies, on peut classer ensuite les déformations du petit orteil et du quatrième ; ce sont eux qui se présentent tantôt recourbés en crochet (fig. 1 et suiv.), tantôt atrophiés (fig. 3, 4, 8), tantôt comme ayant accompli une rotation autour de leur axe (fig. 10, 9) ; il existe encore d'autres formes de déformations, mais qui se rencontrent plus rarement.

EXPLICATION DE LA RADIOGRAPHIE (Pl. LXXXII).

Photographie du pied gauche d'un malade (n° 1).

Les phalangettes et les phalangines du troisième, du quatrième et du cinquième orteils sont représentées atrophiées ; la phalangine et la phalangette du petit orteil et du quatrième forment avec la phalange un angle droit ; la phalangine et la phalangette du troisième orteil forment avec la phalange un angle obtus ; les phalangettes courbées s'avancent dans la direction du pouce. Les phalanges du deuxième, du troisième et du quatrième orteils présentent dans leurs diaphyses l'apparence d'un peu de ramollissement de la substance compacte des os.

LITTÉRATURE MÉDICALE

1. VASCHIDE et VURPAS. — *Les signes physiques de dégénérescence.* Annali di Nevrologia, 1903, p. 31.
2. Ch. FÉRÉ. — *La famille névropathique.* Paris, 1894, p. 281.
3. CESTAN. — *Hypertrophie congénitale des doigts.* Nouv. Iconogr., 1897, p. 399.
4. E. BOIX. — *Déviation des doigts en coup de vent.* Nouv. Iconogr., 1897, p. 180.
5. E. RÉGIS. — *Syndactylie, ectrodactylie, clinodactylie chez un dément précoce.* Nouv. Iconogr., 1908, p. 401.
6. P. BÉGOUIN et J. SABRAZÈS. — *Macrodactylie et microdactylie.* Nouv. Iconogr. 1901, p. 305.
7. F. LEJARS. — *Un fait de macrodactylie.* Nouv. Iconogr., 1901, p. 37.
8. E. APERT et MORISETTI. — *Absence congénitale bilatérale du radius et des doigts radiaux.* Nouv. Iconogr., 1908, p. 412.
9. A. LONDE et H. MEIGE. — *Application de la radiographie à l'étude des anomalies digitales.* Nouv. Iconogr., 1908.
10. RUGGIERO. — *Due casi di notevole deformita congenitale delle ditta mani e dei piedi, syndactylia, ectrodactylia, megalodactylia, brachydactylia, microdactylia.* Annali di medicina navale, 1901, p. 707.
11. PAULY. — *Doigts en valgus.* Revue de méd., 1902, p. 1079.
12. STERNBERG. — *Zur Kentniss der Brachydactylie.* Wiener klin. Woch., 1902, p. 1060 s.
13. N. MAGNANINI. — *Déformations congénitales des quatre membres, lésions symétriques des mains et des pieds.* Revue de chirurgie, 1903, p. 349.
14. PETHELLAY. — *Trois cas d'ectrodactylie symétrique et congénitale.* Annales d'hygiène et de méd. coloniales, 1904, p. 285.
15. F. RAYMOND et P. JANET. — *Malformations des mains en pince de homard.* Nouv. Iconogr., 1897, p. 369.
16. G. THIBIERGE. — *Une femme homard, mains et pieds à deux doigts.* Nouv. Iconogr., 1908.
17. SUGBES et H. LECLERC. — *Un cas de bidactylie de la main droite.* Nouv. Iconogr., 1894, p. 244.

18. Polaillon. — Diction. encyclop. des sc. méd., art. *Doigts*, p. 131.
19. W. Kümmel. — *Die Missbildungen der Extremitäten durch Defekt.* Verwachsung und Ueberzahl. Cassel, 1895.
20. P Herwig. — *Ein Fall von beiderseitiger Spalthand verbenden mit Syndactylie.* Münch. med. Woch., 1909, s. 1383.
21. Prof. E. Kraepelin. — *Psychiatrie*, I Band, 1909, s. 192.
22. Le Roy des Barres et Gaide. — *Malformations congénitales des mains et des pieds.* Gaz. des hôpitaux, 1904, p. 697.
23. Steinthal. — *Ueber Mangel einzelner Zehen.* Virchow's Archiv. Bd. CIX, 2 p. 347, 1887.
24. A. Paplicky. — *Ueber congenitale Missbildungen.* Schmidt's Jahrbücher, 1883, Bd. 200, p. 233 s.
25. Prof. Busch. — *Beitrag zur Kentniss der angebor. Hypertrophie der Estremitälen.* Schmidt's Jahrb., Bd. 128, s. 72, 1865.
26. Prof. F. Klaussner. — *Ueber Missibildungen der menschlichen Glied massen und ihre Entstehungsweise*, 1900, s. 6.
27. Quinqueton. — *Sur la pathogénie des déformations des orteils.* Thèse de Paris, 1905.

ÉTUDE ANATOMIQUE D'UN MONUMENT FUNÉRAIRE DU XVIII[e] SIÈCLE

PAR

le D[r] **B. WIKI**

Chef du Laboratoire de thérapeutique de l'Université de Genève.

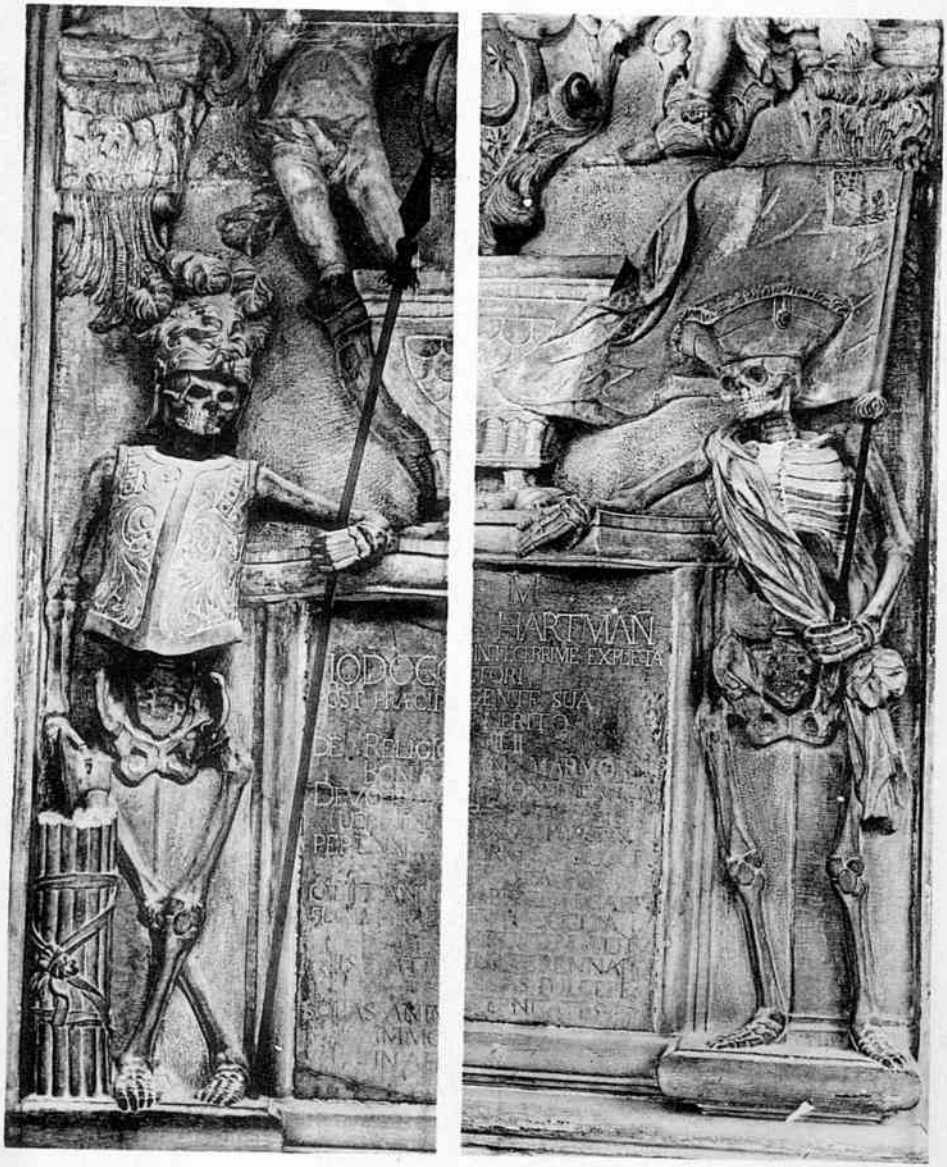
Dans leur remarquable ouvrage, « Les difformes et les malades dans l'art », MM. Charcot et P. Richer (1) consacrent un chapitre aux Morts ; mais, pour ne pas trop s'écarter de leur sujet, ils bornent leurs investigations à la représentation artistique de l'*individu mort*, du *cadavre*. Ils ont donc laissé de côté toutes les œuvres d'art figurant le personnage symbolique de la Mort. Les deux auteurs regrettent cette omission, car, disent-ils, « il y a là... matière à d'intéressantes recherches que nous espérons entreprendre plus tard, et qui nous conduiront à examiner les décorations intérieures des cimetières en France et en Italie, ainsi que les livres consacrés aux danses des morts d'Holbein et de bien d'autres ». Ce projet n'a jamais été exécuté, à ce que nous sachions. Plus de dix ans après sa première publication, M. P. Richer (2) s'exprime de la même manière ; et pourtant, ajoute-t-il, « ce n'est pas que l'anatomiste, dans un grand nombre de ces représentations macabres, ne puisse très utilement exercer son jugement et apporter à la critique d'art de précieuses indications ».

Ce sont précisément quelques détails anatomiques de deux figures symbolisant la Mort qui ont attiré notre attention sur un monument funéraire de Lucerne, notre ville natale, et nous ont décidé à publier ces lignes. Nous donnons ci-contre des photographies de ce monument et nous les faisons suivre d'une description explicative.

Le monument a été érigé à la mémoire d'un patricien lucernois du XVIII[e] siècle, préteur, porte-bannière (labarifer) et ancien avoyer, mort en 1752. Malgré les recherches que notre ami le D[r] F. Heinemann, conservateur de la Bibliothèque des bourgeois de Lucerne, a bien voulu entreprendre, il a été impossible de trouver l'auteur de cette œuvre d'art

(1) Paris, Lecrosnier et Babé, 1887, p. 120.

(2) P. Richer. *L'art et la médecine*. Paris, Gaultier, Magnier et Cie (sans millésime), p. 482.



ÉTUDE ANATOMIQUE SUR UN MONUMENT FUNÉRAIRE DU XVIIIe SIÈCLE

(B. Wiki).

Masson & Cie, Éditeurs.

Phototypie Berthaud, Paris

non signée. Tout ce qu'on sait fait supposer que le sculpteur a été un de ces artistes italiens ambulants si nombreux à cette époque, et que le monument a été érigé avant 1760.

Le tombeau, dans un état très satisfaisant de conservation, est situé dans le cloître entourant la cathédrale de Lucerne, près du monument élevé à la mémoire des soldats français de l'armée de l'Est, morts à Lucerne en 1871. Il est fixé contre le mur du cloître et taillé en haut-relief dans de la mollasse assez résistante. Nous y voyons un sarcophage, surmonté du blason du défunt et de figures allégoriques, flanqué de deux squelettes, entre lesquels se trouve l'épitaphe en latin.

Les deux squelettes sont pourvus d'emblèmes rappelant les dignités du défunt : l'un, casqué et cuirassé, porte une lance dans sa main gauche, tandis qu'il appuie sa main droite sur une hache émergeant d'un faisceau de licteur ; le second squelette, en tricorne, écharpe en sautoir, tient un drapeau. Ce tricorne, porté par la Mort, n'est nullement grotesque ou ridicule, comme le serait un chapeau moderne. Symbole d'un temps où l'élégance du costume, la culture raffinée, le luxe et les plaisirs avaient atteint leur plus haut degré, le tricorne, coiffant un crâne grimaçant et hideux, produit une impression profonde, justement par ce rapprochement imprévu .

Les deux squelettes sont à peu près aux deux tiers de grandeur naturelle, ils mesurent 120 centimètres de hauteur. En les étudiant de près au point de vue anatomique, on voit immédiatement que l'artiste n'a pas eu pour modèle un squelette humain entier, mais seulement un certain nombre d'os ; sa fantaisie a dû remplacer les pièces qui lui faisaient défaut.

Ainsi le carpe et le métacarpe, le tarse et le métatarse sont de pure invention ; les cinq orteils ne comportent que deux os chacun. Le cubitus ressemble étrangement au radius, il ne possède pas trace d'apophyse coronoïde. L'humérus est très grossièrement représenté, surtout son extrémité inférieure qui est notablement simplifiée. Le nombre des vertèbres est diminué, les côtes sont stylisées. Les membres inférieurs ont une conformation erronée ; les axes du fémur et du tibia sont presque absolument sur la même ligne, au lieu de former l'angle obtus ouvert en dehors qui permet le rapprochement des genoux. Normalement une ligne droite partant du milieu de l'articulation tibio-tarsienne et passant par le milieu de la rotule, tombe sur le milieu de l'articulation coxo-fémorale (Mikulicz), tandis que chez nos deux squelettes elle passe par le sommet du grand trochanter, réalisant une espèce de genu varum.

Ce qui frappe le plus, c'est la configuration de la ceinture pelvienne et la position des fémurs. On retrouve les deux os iliaques et le sacrum, mais assemblés de façon telle que ces trois os ne forment plus une ceinture. Les

iliaques se touchent bien par le côté interne du corps du pubis et constituent ainsi une symphyse pubienne, mais celle-ci se trouve *en arrière*, immédiatement au-dessous de la colonne vertébrale. Les bords sacro-coccygiens des os iliaques sont dirigés *en avant*, vers le spectateur, ce qui fait que leurs surfaces articulaires se regardent, mais ne s'articulent nullement avec le sacrum. Ce dernier est placé au-dessous des vertèbres lombaires diminuées de nombre, avec lesquelles il ne forme aucune espèce de promontoire ; il se trouve entre les bords inguinaux des os iliaques, mais sans s'articuler avec eux, sans les toucher. Le sommet du sacrum, dépourvu de coccyx, est situé directement au-dessus de la symphyse pubienne.

En résumé, les os iliaques ont été retournés par l'artiste, leurs bords inguinaux se trouvent en arrière, leurs bords sacro-coccygiens en avant. Ces deux os forment les deux tiers environ d'une circonférence que ne vient pas compléter le sacrum. Il existe une large diastase antérieure, produite par l'écartement exagéré des bords sacro-coccygiens des os iliaques.

Si notre sculpteur inconnu n'a pas su figurer un bassin, il a néanmoins travaillé, ayant devant lui un os iliaque. La configuration anatomique très compliquée de cet os est assez fidèlement rendue ; son bord sacro-coccygien est particulièrement bien reproduit. Une grande partie de la crête illaque, l'épine iliaque postérieure et supérieure, l'échancrure qui la suit et l'épine iliaque postérieure et inférieure, sont nettement visibles. La grande échancrure sciatique, l'épine et la tubérosité ischiatiques sont reproduites avec des détails dénotant une étude attentive de la nature. A la face externe des os iliaques on ne remarque pas les deux lignes semi-circulaires, par contre le sourcil de la cavité cotyloïde est très bien figuré ; on retrouve même la dépression superficielle répondant au tendon du muscle pyramidal. La face interne de l'os iliaque avec la ligne innommée, la facette auriculaire destinée à s'articuler avec le sacrum ,et la surface rugueuse de la tubérosité iliaque sont reproduites avec beaucoup de soin.

Par suite de l'écartement exagéré des deux bords sacro-coccygiens et de la position verticale de la symphyse du pubis, les deux trous sous-pubiens sont situés dans le même plan ; l'angle formé par les branches ischio-pubiennes est fortement agrandi, il atteint presque 150° ; enfin, toujours par la même raison, les deux tubérosités ischiatiques sont beaucoup trop éloignées l'une de l'autre.

Les deux fémurs s'engagent dans les cavités cotyloïdes conformément à la disposition naturelle ; de ce fait leur face postérieure regarde en avant. On y reconnaît la ligne âpre, bifurquée à son extrémité inférieure et se perdant, en haut, dans les tubérosités du grand et du petit trochanter. Ces derniers, ainsi que la cavité digitale, ne sont pas d'une exécution très fouillée. L'extrémité inférieure du fémur montre les deux condyles et

l'échancrure intercondylienne. Le sculpteur a évidemment possédé un fémur ; la position de cet os par rapport à l'os iliaque est correcte ; ce dernier ayant été retourné, a entraîné le fémur avec lui.

Le tibia, très massif, flanqué d'un péroné à son bord externe, est presque entièrement fantaisiste. L'artiste, pour loger la rotule, a trouvé un creux naturel, l'échancrure intercondylienne. Mais ayant placé sa rotule beaucoup trop bas, au niveau ou même un peu au-dessous du niveau de l'interligne articulaire, il a dû creuser une niche artificielle, analogue à la trochlée fémorale, dans l'extrémité supérieure du tibia. Cette excavation, et la forme erronée des malléoles, démontrent une connaissance peu profonde de la configuration de l'os principal de la jambe.

Notre artiste a donc commis de lourdes erreurs anatomiques. On en voit d'analogues dans beaucoup de productions artistiques ; le lecteur en trouvera toute une série citée dans le livre, richement illustré, de Holländer (1). Il est vrai qu'il s'agit, habituellement au moins, d'œuvres beaucoup plus anciennes. Ainsi la gravure 11 (p. 21 de l'ouvrage mentionné) montre un squelette fantaisiste pourvu d'omoplates situées sur la face antérieure du thorax ; une autre gravure (p. 24) reproduit un dessin datant, comme le précédent, de la fin du XVe siècle, et représentant une scène grotesque de résurrection ; on y remarque deux squelettes dont les quatre extrémités sont composées exclusivement de fémurs plus ou moins déformés, et ce dessin a pour auteur un médecin. Holbein lui-même aurait souvent placé deux os dans la cuisse, et un seul dans la jambe.

Au milieu du XIXe siècle, il est arrivé à Rethel de mettre le péroné du côté interne du tibia.

Il n'y a donc pas lieu de nous étonner en constatant, dans une œuvre d'art du milieu du XVIIIe siècle, quelques grosses fautes d'anatomie, mais il nous a paru intéressant de les signaler.

(1) Dr E. Hollander, *Die Karikatur und Satire in der Medizin*. Stuttgart, Enke, 1905.

Le gérant : P. Bouchez.

Imp. J. Thevenot, Saint-Dizier (Haute-Marne).

TABLE DES MATIÈRES

Achondroplasie (2 pl.), par ZOZIN, 31.
— *chez un chinois* (1 pl.), par MOLODENKOF, 43.
— (*L'— est-elle héréditaire ? Quatre cas d'— chez des adultes*) (10 pl.), par FRANCHINI et ZANASI, 244.
Acromégalo-infantile (*Contribution à l'étude du gigantisme —*) (4 pl.), par BERTOLOTTI, 1.
Aortite moyenne gommeuse ou mésaortite gommeuse (2 pl.), par CH. LADAME, 622.
Aphasie (*Contribution clinique et anatomo-pathologique de l'— chez les gauchers*) (2 pl.), par MINGAZZINI, 493.
Arthropathies tabétiques de la colonne vertébrale (2 pl.), par SALVADORI, 416.
Brachymélie métapodiale congénitale et quelques autres malformations (13 pl.), par CHEVALLIER, 233, 429, 571, 685.
Cellules de Betz (*Rapports des — avec les mouvements volontaires*) (2 pl.), par MARINESCO, 369.
Charadrios (*Ornithomancie médicale : le —*) (1 pl.), par WICKERSHEIMER, 92.
Chétivisme (*Sur le —. Réponse à M. Ettore Levi*), par BAUER, 25.
Compression nerveuse (*Sur la lésion osseuse du mal de Pott ; son rôle dans la genèse de la — ; son mode de réparation* (3 pl.), par ALQUIER et KLARFELD, 310.
Corps calleux (*Anatomie et pathogénie de l'agénésie du —*) (6 pl., 6 fig.), par LASSALLE-ARCHAMBAULT, 505, 630.
Dermographisme rouge et blanc (1 pl.), par ROUDNEW, 197.
Ependymaires (*Lésions — et sous-épendymaires dans la sclérose en plaques*) (1 pl.), par PIERRE MERLE et G. PASTINE, 613.
Epilepsie jacksonienne (*Traumatisme crânien, —, mélancolie délirante, troubles trophiques ; guérison*) (1 pl.), par MARCHAND, 135.
Familiale dégénérative (*Etude clinique sur trois cas de maladie — du système nerveux*) (3 pl.), par BERTOLOTTI, 97.
Gauchers (*Contribution clinique et anatomo-pathologique de l'aphasie chez les —*) (2 pl.), par MINGAZZINI, 493.
Gigantisme acromégalo-infantile (*Contribution à l'étude du —*) (4 pl.), par BERTOLOTTI, 1.
Hémiplégie organique (*Un nouveau signe d'—*) (1 pl.), par NERI, 88.
Hugo van der Goes (*Mélancolie du peintre —*) (1 pl.), par DUPRÉ et DEVAUX, 605.
Hystérie traumatique, par ROUX, 202.
Infantilismes (*Contribution à la connaissance de la microsomie essentielle hérédo-familiale. Distinction de cette forme clinique d'avec les nanismes, les — et les formes mixtes de ces différentes dystrophies*) (7 pl.), par LEVI, 522, 660.
— (*Encore sur la question des —. A propos d'une note de M. Bauer sur ce sujet*), par LEVI, 20.
Lèpre, paralysies radiales, par DE BEURMANN et GOUGEROT, 90.
— (*Troubles mentaux dans la —. L'état psychique des lépreux*) (1 pl.), par DE BEURMANN et GOUGEROT, 219.
Mélancolie délirante (*Traumatisme crânien, épilepsie jacksonienne, —, troubles trophiques ; guérison*) (1 pl.), par MARCHAND, 135.
— *du peintre Hugo van der Goes* (1 pl.), par DUPRÉ et DEVAUX, 605.
Ménopause (*Trophœdème des membres supérieurs ayant débuté à la —*) (2 pl.), par BAUER et DESBOUIS, 426.
Mentaux (*Troubles — dans la lèpre. L'état psychique des lépreux*) (1 pl.), par DE BEURMANN et GOUGEROT, 219.
Microsomie essentielle hérédo-familiale (*Contribution à la connaissance de la —. Distinction de cette forme clinique d'avec les nanismes, les infantilismes et les formes mixtes de ces différentes dystrophies*) (7 pl.), par LEVI, 522, 660.
Moelle (*Tumeurs de la — et de la colonne vertébrale*), par FLATAU, 47, 143, 313, 457, 590.
Monument funéraire (*Etude anatomique d'un — du XVIIIe siècle*), par B. WIKI, 704.
Mouvements volontaires (*Rapports des cellules de Betz avec les —*) (2 pl.), par MARINESCO, 369.

Nævi systématiques et leur pathogénie (3 pl.), par ETIENNE, 399.

Nanismes (*Contribution à la connaissance de la microsomie essentielle hérédo-familiale. Distinction de cette forme clinique d'avec les —, les infantilismes et les formes mixtes de ces différentes dystrophies*) (7 pl.), par LEVI, 522, 660.

Nerfs ciliaires (*Etudes sur les —*) (4 pl.), par ANDRÉ-THOMAS, 562.

Nerveux (*Etude clinique sur trois cas de maladie familiale dégénérative du système —*) (3 pl.), par BERTOLOTTI, 97.

Ornithomancie médicale : le charadrios (1 pl.), par WICKERSHEIMER, 92.

Orteils (*Anomalie des —*) (1 pl., 18 fig.), par M. V. V. SEDLETSKI, 695.

Paget (*Sur un cas de maladie de — à localisation céphalique isolée*) (1 pl.), par CATOLA, 276.

Paralysies radiales lépreuses (1 pl.), par DE BEURMANN et GOUGEROT, 90.

Pilhiatisme (*Contribution à l'étude du —*) 2 pl.), par KOPEZYNSKI et JAROSZYNSKI, 363.

Pott (*Sur la lésion osseuse du mal de — ; son rôle dans la genèse de la compression nerveuse, son mode de réparation*) (3 pl.), par ALQUIER et KLARFELD, 310.

Psychoses (*Base anatomique des —*) (12 pl.) par LADAME, 184.

Raymond (*Le professeur —*) (1 pl.), par MEIGE, 489.

Sclérose en plaques, lésions épendymaires et sous-épendymaires (1 pl.), par PIERRE MARIE et G. PASTINE, 613.

Scoliotiques (*Timidité des —, essai de pathogénie*), par BERNARD, 224.

Syphilis cérébrale précoce (*Observations cliniques sur la — et maligne*), par COSTANTINI, 286.

Tabétiques (*Arthropathies de la colonne vertébrale*) (2 pl.), par SALVADORI, 416.

Timidité des scoliotiques, essai de pathogénie, par BERNARD, 224.

Traumatisme crânien, épilepsie jacksonienne, mélancolie délirante, troubles trophiques.guérison (1 pl.),par MARCHAND, 135.

Trophœdème des membres supérieurs ayant débuté à la ménopause (2 pl.), par BAUER et DESBOUIS, 426.

Tumeurs de la moelle et de la colonne vertébrale, par FLATAU, 47, 143, 313, 457, 590.

Vertébrale (*Arthropathies tabétiques de la colonne —*) (2 pl.), par SALVADORI, 416.

— (*Tumeurs de la moelle et de la colonne —*), par FLATAU, p. 47, 143, 313, 457, 590.

TABLE DES AUTEURS

Alquier et Klarfeld. La lésion osseuse du mal de Pott. Son rôle dans la genèse de la compression nerveuse, son mode de réparation (3 pl.), 310.

André-Thomas. Etudes sur les nerfs ciliaires (4 pl.), 562.

Bauer. Sur le chétivisme. Réponse à M. Ettore Levi, 25.

— et Desbouis. Trophœdème des membres supérieurs ayant débuté à la ménopause (2 pl.), 426.

Bernard. Timidité des scoliotiques. Essai de pathogénie, 224.

Bertolotti. Contribution à l'étude du gigantisme acromégalo-infantile (4 pl.), 1.

— Etude clinique sur trois cas de maladie familiale dégénérative du système nerveux. Association de l'idiotie, de l'amaurose, de troubles multiples bulbo-protubérantiels et de l'atrophie spino-neurotique Charcot-Marie (3 pl.), 97.

Beurmann (de) et Gougerot. Paralysies radiales lépreuses (1 pl.), 90.

— Troubles mentaux dans la lèpre. L'état psychique habituel des lépreux (1 pl.), 219.

Catola. Sur un cas de maladie de Paget à localisation céphalique isolée. Considérations pathogéniques (1 pl.), 276.

Chevallier. La brachymélie métapodiale congénitale et quelques autres malformations digitales (13 pl.), 233, 429, 571, 685.

Costantini. Observations cliniques sur la syphilis cérébrale précoce et maligne, 286.

Desbouis et Bauer. Trophœdème des membres supérieurs ayant débuté à la ménopause (2 pl.), 426.

Devaux et Dupré. La mélancolie du peintre Hugo van der Goes (1 pl.), 605.

Dupré et Devaux. La mélancolie du peintre Hugo van der Goes (1 pl.), 605.

Etienne. Sur les nœvi systématiques et leur pathogénie (3 pl.), 399.

Flatau. Tumeurs de la moelle épinière et de la colonne vertébrale, 147, 143, 313, 457, 590.

Franchini et Zanazi. L'achondroplasie est-elle héréditaire ? Quatre cas d'achondroplasie chez des adultes (10 pl.), 244.

Gougerot et Beurmann (de), Paralysies radiales lépreuses (1 pl.), 90.

— Troubles mentaux dans la lèpre. L'état psychique habituel des lépreux (1 pl.), 219.

Jaroszynski et Kopezynski. Contribution à l'étude du pithiatisme (2 pl.), 363.

Klarfeld et Alquier. Sur la lésion osseuse du mal de Pott ; son rôle dans la genèse de la compression nerveuse ; son mode de réparation (3 pl.), 310.

Kopezynski et Jaroszynski. Contribution à l'étude du pithiastisme (2 pl.), 363.

Ladame. La base anatomique des psychoses (2 pl.), 184.

— (Ch.). L'aortite moyenne gommeuse ou mésaortite gommeuse (2 pl.), 622.

Lasalle-Archambault. Anatomie et pathogénie de l'agénésie du corps calleux (4 pl.), 505, 630.

Levi (Ettore). Encore sur la question des infantilismes. A propos d'une note de M. Bauer sur ce sujet, 20.

— Contribution à la connaissance de la microsomie essentielle hérédo-familiale. Distinction de cette forme clinique d'avec les nanismes, les infantilismes et les formes mixtes de ces différentes dystrophies (7 pl.), 522, 660.

Marchand. Traumatisme crânien, épilepsie jacksonienne, mélancolie délirante, troubles trophiques ; guérison (1 pl.), 135.

Marinesco. Rapports des cellules de Betz avec les mouvements volontaires (2 pl.), 369.

Meige (Henri). Le Professeur Raymond (1 pl.), 489.

Merle (Pierre) et Pastine (G.). Lésions épendymaires et sous-épendymaires dans la sclérose en plaques (1 pl.), 613.

Mingazzini. Contribution clinique et anatomo-pathologique à l'étude de l'aphasie chez les gauchers (2 pl.), 493.

Molodenkof. Un cas d'achondroplasie chez un chinois (1 pl.), 43.

Neri. Sur un nouveau signe d'hémiplégie organique (1 pl.), 88.
Pastine (G.) et Merle (Pierre). Lésions épendymaires et sous-épendymaires dans la sclérose en plaques (1 pl.), 613.
Roudnew. Dermographisme rouge et blanc (1 pl.), 197.
Roux. Hystérie traumatique, 202.
Salvadori. Contribution à l'étude des arthropathies tabétiques de la colonne vertébrale (2 pl.), 416.
Sedletski (M. V. V.). Anomalies des orteils (3 pl., 18 fig.), 695.
Wickersheimer. Ornithomancie médicale : le charadrios (1 pl.), 92.
Wiki (B.). Etude anatomique d'un monument funéraire du XVIIIe siècle, 704.
Zanasi et Franchini. L'achondroplasie est-elle héréditaire ? Quatre cas d'achondroplasie chez des adultes, étude clinique et radiographique (10 pl.), 244.
Zosin. Un cas d'achondroplasie (2 pl.), 31.

TABLE DES PLANCHES

Achondroplasie (Zosin), V et VI.
Achondroplasie (Franchini et Zanasi), XXII à XXXI.
Achondroplasie chez un chinois (Molodenkoff), VII.
Aortite gommeuse (Ch. Ladame), LXX et LXXI.
Aphasie chez les gauchers (Mingazzini), LV et LVI.
Arthropathie tabétique vertébrale (Salvadori), XLIII et XLIV.
Brachymélie métapodiale congénitale (Chevallier), XIX à XXI, XLVII à LIII et LXXVII à LXXIX.
Cellules de Betz (Marinesco), XXXVIII et XXXIX.
Charadrios (Wiekersheimer), X.
Corps calleux, agénésie (Lasalle-Archambault), LXXII à LXXVI.
Dermographisme blanc et rouge (Roudnew), XVII.
Gigantisme acromégalo-infantile (Bertolotti), I à IV.
Hémiplégie organique, nouveau signe (Néri), VIII.
Hugo van der Goes (Mélancolie du peintre —) (Dupré et Devaux), LXVIII.
Lèpre, paralysies radiales (de Beurmann et Gougerot), IX.
—, troubles mentaux (de Beurmann et Gougerot), XVIII.
Maladie familiale dégénérative (Bertolotti), XI à XIII.
Microsomie essentielle hérédo-familiale (Levi), LVII à LXIII.
Nævi systématiques (Etienne), XL à XLII.
Nerfs ciliaires, origine (André-Thomas), LXIV à LXVII.
Orteils, anomalies (M. V. V. Sedletski), LXXX à LXXXII.
Paget à localisation céphalique (Catola), XXXII.
Pithiatisme (Kopezynski et Jaroszynski), XXXVI et XXXVII.
Pott, lésions osseuses (Alquier et Klarfeld), XXXIII à XXXV.
Psychoses, base anatomiques (Ladame), XV et XVI
Raymond (Le Prof. —), LIV.
Sclérose en plaques, lésions épendymaires (Pierre Merle et G. Pastine), LXIX.
Trophœdème des membres supérieurs (Bauer et Desbouis), XLV et XLVI.
Troubles trophiques d'origine cérébrale (Marchand), XIV.

Le gérant: P. Boucher.

Imp. J. Thevenot, Saint-Dizier (Haute-Marne).